FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1972 THESE N° 41

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

SOULIGNAC GENEVIEVE, MARGUERITE

NEE LE II MARS 1946 A TUNIS

Présentée et soutenue publiquement le .....

ETUDE LONGITUDINALE DE 47 CAS DE PILOSITE PUBIENNE PRECOCE (PPP) "ISOLEE", CHEZ DES ENFANTS ATTEINTS DE LESIONS NEUROLOGIQUES MEDULLAIRES ET PERIPHERIQUES.

Président : Monsieur. Pierre. Royer....., Professeur

FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1972 THESE N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

SOULIGNAC GENEVIEVE, MARGUERITE

NEE LE II MARS 1946 A TUNIS

Présentée et soutenue publiquement le .....

ETUDE LONGITUDINALE DE 47 CAS DE PILOSITE PUBIENNE PRECOCE (PPP) "ISOLEE", CHEZ DES ENFANTS ATTEINTS DE LESIONS NEUROLOGIQUES MEDULLAIRES ET PERIPHERIQUES.

Président : Monsieur. Pierre. Royer....., Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A tous ceux qui m'ont aidée.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552727_0009

Une pilosité pubienne précoce isolée (PPP) est le point commun à tous les enfants de l'étude présente. Observée de longue date (1948) etréputée bénigne, elle ne faisait plus l'objet d'une attention particulière de la part des médecins du centre de rééducation des affections neurologiques de Garches où se trouvaient les enfants étudiés ici. Cela jusqu'en 1967-1968, où l'un de ces médecins* observait que les enfants porteurs de cette pilosité avaient, pour ceux atteints de scoliose, une évolutivité scoliotique simultanément augmentée et des proportions corporelles différentes de celles d'enfants ayant un déroulement pubertaire normal. C'est ainsi qu'a été entreprise une observation de la "croissance" des enfants porteurs de PPP, en particulier évolution de la taille des segments corporels, de la scoliose et dosages des androgènes plasmatiques.

Les pages qui suivent détaillent la population étudiée, la méthode de travail, les résultats et font découvrir que la PPP n'est, en fait, pas isolée.

* Dr. DUVAL-BEAUPERE qui a suivi tous ces enfants et fait tous les calculs statistiques.

- LA POPULATION -

Chap. I

Ce sont des enfants suivis dans le centre de rééducation des affections neurologiques de l'hôpital R. Poincaré de Garches, dirigé par le Pr. A. GROSSIORD. Ce centre comporte une section spécialisée pour les traitements des scolioses où sont suivis, par le Dr. DUVAL-BEAUPERE*, les enfants qui font l'objet de la présente étude. Ils ont en outre une atteinte neurologique, "périphérique" grave et diffuse pour la plupart.

Tous ces enfants ont une pilosité pubienne précoce isolée (PPP), c'est-à-dire apparue avant 8 ans chez la fille et 10 ans chez le garçon. A aucun moment de leur évolution ils n'ont subi de traitement hormonal, par quelque voie que ce soit. Aucun d'eux ne présente de débilité mentale.

La liste des enfants étudiés est donnée dans le tableau I. Pour l'analyse, les enfants retenus ont été répartis en trois groupes : 1 - 2 - 3.

Le groupe n° 1 est le plus important : dans ce groupe, la pilosité pubienne a été constatée lors de son apparition, l'évolution a été suivie avec la plus grande précision.

Pour le groupe n° 2, le diagnostic de PPP a été porté rétrospectivement, nous verrons plus loin dans quelles conditions.

Dans le groupe n° 3, sont mises les formes de transition entre PPP et puberté physiologique exclues du groupe n° 1, pour qu'il soit homogène ; on peut, dans ce troisième groupe, distinguer deux sous groupes :

- les seins apparaissent avant 10 ans, de plusieurs années à quelques mois après la PPP. Les premières règles surviennent avant 11 ans.
- la pilosité pubienne survient au voisinage de 8 ans, reste isolée au moins jusqu'à 10 ans. La puberté se complète ensuite plus ou moins vite.

L'évolution pubertaire de chacun des enfants des groupes 1 - 2 - 3 est détaillée dans le tableau n° 1 . C'est le groupe n° 1 qui fournit la matière de l'analyse la plus rigoureuse des données recueillies.

En ce qui concerne l'atteinte neurologique, le diagnostic le plus souvent fait est celui de poliomyélite antérieure aiguë (PAA). C'est sur cette population homogène que se porte l'étude détaillée.

Il convient de souligner que le phénomène de PPP a été observé aussi dans d'autres affections : vus à l'occasion d'une scoliose ou cyphoscoliose particulièrement évolutive.

Dysplasies osseuses :
- 1 garçon, 1 fille atteints de nanisme dyastrophique
- 1 fille atteinte de dysostose cléido-crânienne
- 1 fille atteinte de dysostose métaphysaire compliquée de troubles neurologiques

Wernig Hoffman :
- 3 filles

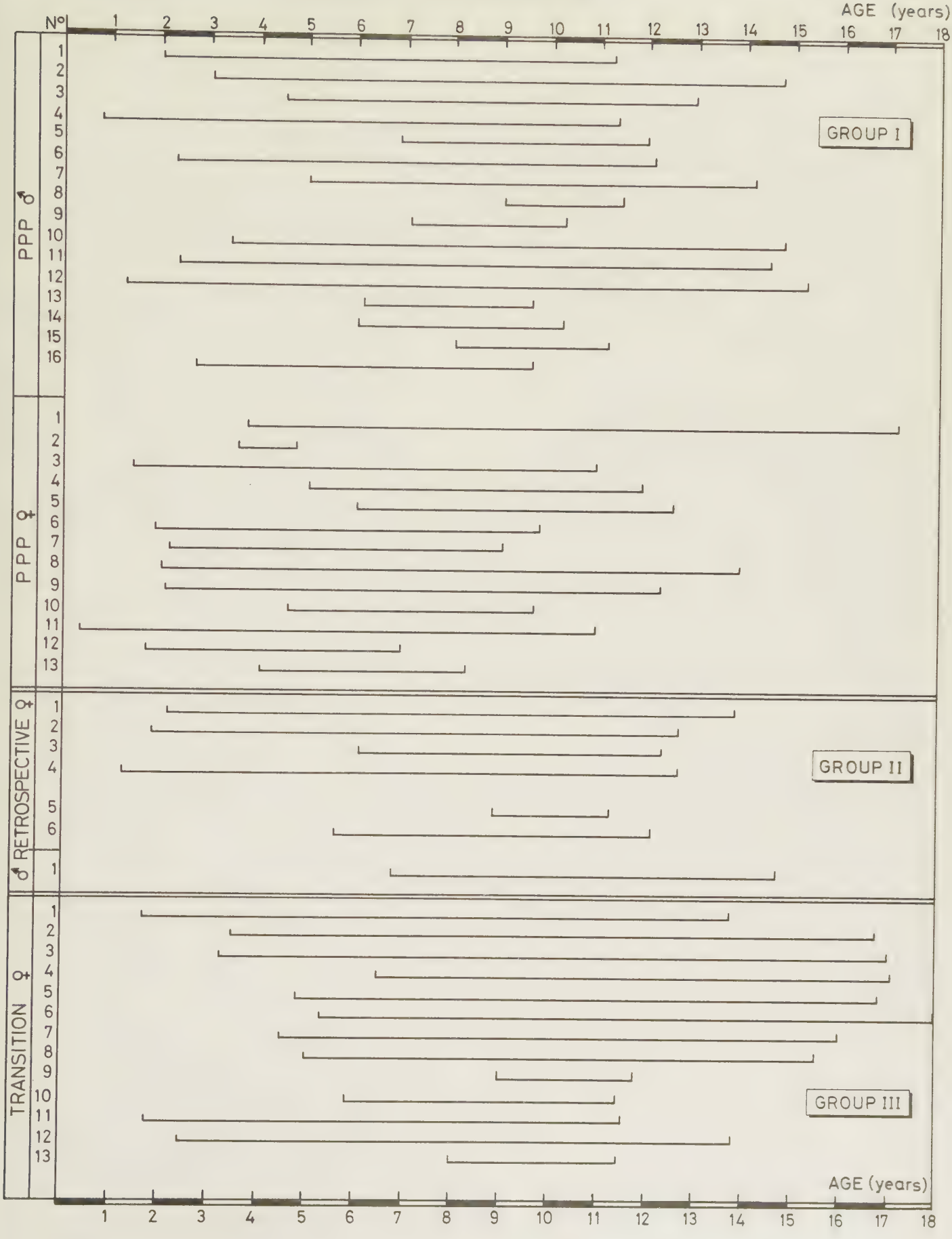
Ces sujets n'ont pas été retenus pour l'analyse en raison du caractère incomplet de leur dossier. Quant aux enfants retenus, si le diagnostic de PAA est le plus fréquent, on trouve d'autres affections :

- une arthrogrypose,
- une paraplégie néo-natale avec malformations multiples dont une hémivertèbre luxée et un spina bifida L5,
- un trauma crânien avec paraplégie traumatique D6-D7,
- un Wernig Hoffman,
- un spina bifida,
- les séquelles neurologiques d'un neuroblastome médullaire.

C'est la présence d'une scoliose évolutive , source de problèmes orthopédiques majeurs, qui a rassemblé tous ces enfants.

Tableau n° 2

DURATION OF SUPERVISION



La durée de surveillance varie de 4 mois à 14 ans. Certains enfants ont été suivis dès le décours de la phase aiguë de la PAA, d'autres lorsque la scoliose se mettait à évoluer sévèrement. Le tableau n° 2 relate les durées de surveillance, déterminées à partir des dates du premier et du dernier examen clinique pour chaque enfant.

- METHODE DE TRAVAIL -

Chap. II

INTRODUCTION

Deux dossiers sont établis pour chaque enfant.

Un dossier relatant les circonstances de survenue de la poliomyélite, ses symptômes durant la phase aiguë, ses séquelles. Sont relatés, en outre, vaccinations, antécédents médicaux, chirurgicaux, familiaux et, pour certains enfants, résultats d'électroencéphalogrammes.

Un dossier neuro-orthopédique et biométrique comprenant :

- une feuille de testing musculaire,
- des radiographies de rachis et de "main-poignet",
- des mensurations de croissance avec cotation des signes pubertaires,
- les conclusions tirées de la confrontation de l'examen clinique, des radiographies, des mensurations, faits tous les 3 à 6 mois,
- les traitements appliqués.

L'ensemble des données recueillies est résumé sur :

- une courbe de croissance avec repères de maturation
- un diagramme d'évolution de la scoliose

Des dosages hormonaux urinaires et plasmatiques ont été effectués, en outre, pour un groupe sélectionné. 3 ♀ 6 ♂.

Une description plus détaillée du dossier neuro-orthopédique et des dosages hormonaux vient dans les pages suivantes.

DOSSIER NEURO-ORTHOPEDIQUE

TESTING MUSCULAIRE

La force musculaire est évaluée selon la cotation internationale que nous rappelons ici :

0 : aucune contraction ni visible ni palpable

1 : contraction visible et palpable, non génératrice de mouvement

2 : contraction génératrice de mouvement pesanteur exclue

3 : contraction génératrice de mouvement contre la pesanteur

4 : contraction génératrice de mouvement contre une résistance.

Le tableau n° 3 relate la diffusion et l'intensité des séquelles de l'atteinte paralytique. Ne pouvant en faire figurer le détail, nous l'avons résumé par des couleurs :

le rouge signifie que l'ensemble des muscles essentiels est à la cotation 0 ou 1,

le bleu correspond à la cotation 2,

le blanc correspond à la cotation 3 ou plus.

DOSSIER NEURO-ORTHOPEDIQUE

RADIOGRAPHIES DE RACHIS ET SCOLIOSE

Les radiographies de rachis sont prises "en décubitus corrigé", technique qui vise à réduire dans la mesure du possible la part d'attitude qui existe dans toute scoliose et plus particulièrement chez les paralysés.

L'importance de la courbure scoliotique est mesurée en degrés d'inflexion vertébrale sur les radiographies de rachis selon la technique de Cobb. Ces mesures sont transcrites sur un diagramme qui permet de suivre l'évolution de la scoliose.

Ce diagramme est établi sur papier millimétré où sont portés : en abscisse, l'âge : 1 cm = 1 an
en ordonnée, les degrés d'inflexion vertébrale : 2 cm = 10°.

Dans ces conditions, les causes d'erreur des mesures sont estimées à 3 ou 4 degrés.

Sont également inscrits sur le diagramme, la date de la PAA, les étapes thérapeutiques importantes (sorties, suppression de chariot plat, plâtres correcteurs, greffes vertébrales), et les étapes de la maturation génitale et osseuse.

DOSSIER NEURO-ORTHOPEDIQUE

BIOMETRIE

Les mensurations de croissance comprennent la mesure de la taille totale du segment supérieur, du segment inférieur.

Ces mesures sont prises en position couchée, la seule utilisable chez des sujets paralysés.

Ainsi, ont été mesurées les longueurs, vertex-talon plante, vertex-ischion, selon la technique décrite par SEMPE dans sa thèse. La longueur du segment inférieur est obtenue par différence, en prenant pour mesure de taille totale celle qui correspond au membre inférieur le plus long lorsqu'il existe une inégalité de longueur des membres inférieurs.

En effet, une atteinte de PAA entraine un défaut de croissance qui a déjà été étudié sur les membres inférieurs et peut atteindre 10 cm. Il est facilement appréciable quand il s'agit d'une monoplégie simple, il suffit alors de le comparer à la croissance du membre opposé qui est normale.

Dans le cas d'atteinte d'inégale importance des deux membres inférieurs, il est vraisemblable qu'il existe un défaut de croissance d'inégale importance sur chaque membre, qu'il devient alors difficile d'apprécier.

Comme nous avons toujours pris le membre inférieur le plus long, les mesures calculées pour le segment inférieur donnent les chiffres les plus grands et donc l'appréciation la plus optimiste.

Les erreurs concernant les mesures du segment supérieur ne peuvent qu'être en défaut pour deux raisons :

Le tronc de ces sujets est malléable et quand on appuie la planche, on risque de basculer le bassin malgré les précautions prises. Lorsque l'enfant porte un corset, orthopédique ou plâtré, la mesure est prise avec corset.

La présence d'une scoliose, arrivée à un certain degré, entraine une perte de taille. Ce facteur, en fait, n'intervient presque pas ici puisqu'avant ce stade l'évolution des scolioses est stoppée par plâtres correcteurs. Trois cas, cependant, ont nécessité des corrections de mesure (——).

Donc, erreur en plus sur les membres inférieurs, en moins sur le segment supérieur, d'autant plus importante à souligner qu'elle donne plus de valeur aux résultats exposés plus loin.

Les mesures, faites chez les paralysés, ont une marge d'erreur supérieure à celle des enfants normaux dûe à leur hypotonie et à une certaine laxité articulaire. Cela justifie la mise en graphique de toutes les mesures et le lissage des courbes. Ce sont les mesures obtenues après lissage pour chaque anniversaire qui ont été utilisées pour les calculs.

Les courbes de taille totale, segment supérieur, segment inférieur, sont établies sur papier millimétré où sont inscrits en abcisse l'âge (1 cm = 1 an), en ordonnée la taille (1 cm = 10 cm de longueur couchée).

DOSSIER NEURO-ORTHOPEDIQUE

REPERES CLINIQUES DE MATURATION SEXUELLE EXTERNE

Le développement des pilosités axillaire et pubienne, des seins, a été évalué selon les cotations proposées par TANNER (1962). Ce sont celles utilisées par les équipes de recherche coordonnées par le Centre International de l'Enfance, mais il faut rappeler ici que c'est GODIN qui, le premier, a décrit les stades par lesquels passent les organes génitaux externes des garçons, les poils pubiens, axillaires, les seins chez les filles.

Les premières manifestations pubertaires sont :

L'apparition du duvet pubien cotée P2, chez garçons et filles,

La saillie du mamelon cotée S2 chez les filles,

L'augmentation du volume testiculaire chez les garçons ; pour ce dernier, nous nous sommes référées aux normes de PRADER qui admet que l'activité gonadique commence quand le testicule atteint un volume de 5 ml, stade coté ici T2 par analogie avec S2. Le calcul du volume testiculaire moyen consiste à diviser par deux la somme des produits : longueur x épaisseur, mesurées au pied à coulisse.

La pilosité pubienne, la principale en cause ici, est qualifiée de précoce si elle apparait avant 8 ans chez la fille, 10 ans chez le garçon, limites fixées au départ de ce travail en 1968.

Cette pilosité est facile à retrouver quand un même m&decin suit l'enfant et la recherche systématiquement.

Il faut savoir qu'elle peut rester longtemps vulvaire et qu'il peut y avoir une dissociation entre l'abondance et le caractère de maturité du poil : ainsi, chez un même sujet, une pilosité vulvaire peut être d'abondance P2 mais de qualité P4, alors que chez un autre on peut observer une pilosité qui reste pendant des années d'étendue P4 mais de qualité P2.

La remarque vaut aussi pour le garçon, chez lequel il faut rechercher la pilosité à la racine de la verge et sur le scrotum.

Dans d'autres cas, où la pilosité n'a pas été recherchée systématiquement, et par des personnes initiées, il devient difficile de préciser la date exacte de l'apparition de la pilosité pubienne quand cette pilosité vient à être constatée en deça des limites citées. Cela nous amène à interroger les familles.

Nous obtenons alors la date de précédente constatation de la pilosité, ou, lorsque nous ne pouvons pas obtenir une réponse précise, nous classons les sujets en cause dans la catégorie de diagnostic rétrospectif de PPP.

Enfin, certains cas considérés comme douteux pendant un certain temps se sont révélés indiscutables dans un délai de 6 mois à 2 ans, tout en restant en deça des limites d'âge citées plus haut. D'où, encore une fois, la difficulté de préciser la date d'apparition de la pilosité pubienne.

REPERES RADIOLOGIQUES DE MATURATION OSSEUSE

Ils sont observés au niveau du poignet et de la main d'une part, des crêtes iliaques d'autre part.

L'âge osseux (A.O.) est évalué selon la technique de GREULICH et PYLE qui consiste à comparer des radiographies de la main à des clichés standard.

On peut penser, qu'ainsi évalué, l'A.O. nous renseigne plutôt sur la maturation des membres que sur celle du tronc. Il demeure un indicateur précieux de la maturation générale car il existe une étroite corrélation entre l'A.O. et l'apparition des premières règles : quel que soit l'âge chronologique, elles surviennent au voisinage de 13 ans osseux.

Après l'âge osseux, le deuxième repère de maturation osseuse est l'appréciation du stade d'ossification des crêtes iliaques, cotée somme suit :

Risser + : apparition du noyau
++ : le noyau coiffe la moitié de la crête
+++ : le noyau coiffe toute la crête
$\underline{+}$++ : début de soudure
$\underline{+++}$: soudure complète

Le noyau d'ossification des crêtes iliaques est un témoin de la maturation du rachis ; la croissance de celui-ci ralentit lors de l'apparition de l'ossification et cesse lors de la soudure complète.

Mais c'est une information tardive puisque c'est en moyenne dans l'année qui suit les premières règles qu'apparait le noyau d'ossification et, de plus, imprécise puisqu'elle précède de 1 à 3 ans le début de soudure et que, pendant ce délai, la croissance rachidienne est variable, liée à la plus ou moins grande précocité pubertaire.

Il faut enfin observer que la technique de GREULICH, dont nous avons une pratique quotidienne, a été retenue par facilité. Il est certain que les méthodes de TANNER, de SEMPE, nous auraient fourni une approche plus précise de l'âge osseux.

DOSAGES HORMONAUX

Chez 15 enfants ont été dosés (9 filles et 6 garçons) :

Dans les urines de 24 heures :

17 CO, 17 OH stéroïdes, prégnanetriol, oestrone, oestriol, oestradiol, FSH.

Dans le laboratoire du Dr. SCHOLLER (Ecole de Puériculture 26 bd Brune Paris 14e).

Testostérone, épitestostérone

Dans le laboratoire du Dr. DROSDOWSKY (Laboratoire de Biochimie médicale. Faculté de Médecine, 45 rue des Saints-Pères Paris 6e)

Dans le plasma :

Testostérone, $\Delta 4$ androsténédione, déhydroépiandrostérone, androstérone sulfate, déhydroépiandrostérone sulfate

Dans le laboratoire du Dr. MIGEON (

En outre, les filles qui ont fait l'objet d'une étude hormonale ont eu un frottis vaginal interprété par le Dr. N. JOSSO. (Clinique de génétique médicale, hôpital des enfants malades 149 rue de Sèvres Paris 15e)

Le tableau n° 4 donne les résultats de ces dosages hormonaux.

Plusieurs tableaux résument les données ainsi recueillies.

Liste des cas étudiés : groupes 1 - 2 - 3 (n°1)

Durées de surveillance. (n°2)

Etendue et intensité des séquelles poliomyélitiques avec mention d'une éventuelle atteinte haute en phase aiguë, de troubles électroencéphalographiques résiduels liés à la PAA (3-3 bis)

Evolution des signes pubertaires et de l'âge osseux. (1

Graphique où sont portées toutes les mesures de taille totale, segments supérieur et inférieur qu'on a pour chaque sujet et cela pour tous les sujets; ainsi, une étude transversale est associée à l'étude individuelle de départ (n°6)

Graphique où sont portés les écarts en + ou en - de l'âge osseux par rapport à l'âge chronologique, avant et après l'apparition de S2 ou de T2 (n°5

Tableau des résultats des dosages hormonaux. (n°4)

Ces données vont être analysées individuellement, puis comparées à des populations témoins.

- RESULTATS -

I. Les caractères de la poliomyélite antérieure aiguë (PAA) p 19

II. Evolution des signes externes de maturation sexuelle. p 21

III. Maturation osseuse. p 23

IV. Croissance staturale. Proportions segmentaires. p 25

V. Evolutivité scoliotique. p 31

VI. Dosages hormonaux. p 35

VII. Résumé des résultats. p 37

	N°	Age at acute anterior poliomyelitis	Age at premature pubarche take note	ACUTE STAGE	Degree of mean muscular weaknees				
					Upper Limb	Upper Limb	BUST	Lower Limb	Lower Limb
GROUP I BOYS	1	1 year 5/12	6 years	Deglutition deseases					
	2	1 year 11/12	8 years 7/12	Pharyngo-laryngy deseases					
	3	4 months	7 years 10/12	Deglutition deseases_Breathing assist.					
	4	5 months	7 years	Neck muscular weaknees_Convulsive fit_Breathing rhythm disturbance					
	5	3 months	8 years 3/12	Transitory breathing difficulty					
	6	1 year 9/12	7 years 8/12	Hemi-diaphragmatic paresis					
	7	2 years	9 years 9/12	Tracheotomy					
	8	10 months	9 years 7/12	Neck muscular weaknees					
	9	4 years 10/12	7 years 9/12	Tracheotomy					
	10*	2 years 2/12	9 years 6/12	After a morbillous encephalitis					
	11	2 years 3/12	8 years 3/12	Breathing disturbance					
	12	10 months	6 years	Neck muscular weaknees_Drowsiness					
	16	2 years 2/12	9 years 3/12		?	?			
GROUP I GIRLS	1	3 years 5/12	5 years	Breathing disturbance					
	2	3 years	4 years 5/12	Breathing assistance					
	3	4 months	1 years 5/12	Breathing assistance					
	4	2 years 2/12	5 years						
	5	6 years 1/12	6 years 6/12						
	6	3 months	7 years 10/12	Neck muscular weakness					
	7	2 years	5 years 6/12						
	8	1 month	5 years						
	9	11 months	3 years	Breathing assitance_Hemi-diaphragmatic paresis					
	10	1 year 4/12	4 years 7/12						
	11	3 months	4 months	Nerve lingualis and oculomotorus deseases					
GROUP II GIRLS	1	1 year 5/12							
	2	1 year 2/12							
	3	1 year							
	4	1 year							
	5	7 months							
GROUP II BOY	1	5 years		Breathing disturbance_Breathing assistan.					
GROUP III GIRLS	1	1 year 5/12	6 years 9/12						
	2	2 years 11/12	?						
	3	3 years 2/12	?						
	4	4 years 10/12	?						
	5	4 years 4/12	8 years						
	6	5 years 3/12	?						
	7	3 years 8/12	8 years	Breathing assistance					
	8	1 year 6/12	5 years	Breathing assitance					
	9	3 years	?						
	10	5 years 9/12	6 years 1/12						
	11	7 months	7 years 4/12						
	12	1 year 6/12	8 years						
	13	3 months	8 years						

Mean weaknees of principal muscles, with reference to international muscle testing:

0 and 1 | 2 | equal or more than 3

Tableau n° 3

Date de survenue de la poliomyélite (PAA)

Les valeurs extrêmes des âges de survenue de la PAA sont exposées dans le tableau n°3 bis.

La moyenne d'âge, calculée pour l'ensemble des 43 sujets poliomyélitiques, est de 24 mois. Rien que dans le groupe n° 1, centre de cette étude, sur 24 sujets 7 sont touchés dans les six premiers mois de la vie.

Donc la PAA survient, ici, à un âge particulièrement jeune.

Proportions de filles et de garçons

Si on se limite au groupe n° 1, sélectionné pour une analyse plus rigoureuse des faits, on n'observe pas l'habituelle prédominance féminine signalée dans les autres séries de PPP.

En fait, si on considère l'ensemble des groupes 1 - 2 - 3, on retrouve une nette majorité de filles.

Diffusion en phase aiguë et séquelles de l'atteinte poliomyélitique

Le tableau n° 3 porte mention durant la phase aiguë d'atteinte respiratoire par paralysie diaphragmatique ou troubles du rythme respiratoire (précision qui n'existe pas toujours dans les observations). La survenue de troubles de la déglutition, de troubles oculaires, voire de somnolence avec hypotonie a aussi été observée.

Dans un cas (*), la PAA est survenue dans les suites d'une encéphalite morbilleuse et, dans un autre cas (**), au décours d'une méningite.

Il existe une atteinte bulbaire, sinon diencéphalique, certaine dans 18 cas sur 24 dans le groupe n° 1.

La distribution de l'atteinte paralytique résiduelle est remarquable par son étendue (tronc touché chez 42 sujets sur 43, tétraplégie chez 25 sujets sur 43) et par son intensité (la couleur rouge domine, elle correspond à une cotation à 0 ou 1, alors que le bleu correspond à la cotation 2).

DATE DE SURVENUE DE LA PAA

	TOTAL	GROUPE 1		GROUPE 2		GROUPE 3	
		Filles	Garçons	Filles	Garçons	Filles	Garçons
VALEURS EXTREMES (mois)		1 73	4 58	7 17		3 69	
NOMBRE DE SUJETS	43	11	13	5	1	13	0
Σ (mois)	1064	238	254	62	60	448	
MOYENNE (mois)	24,74	21,63	19,53	12,40		34,46	

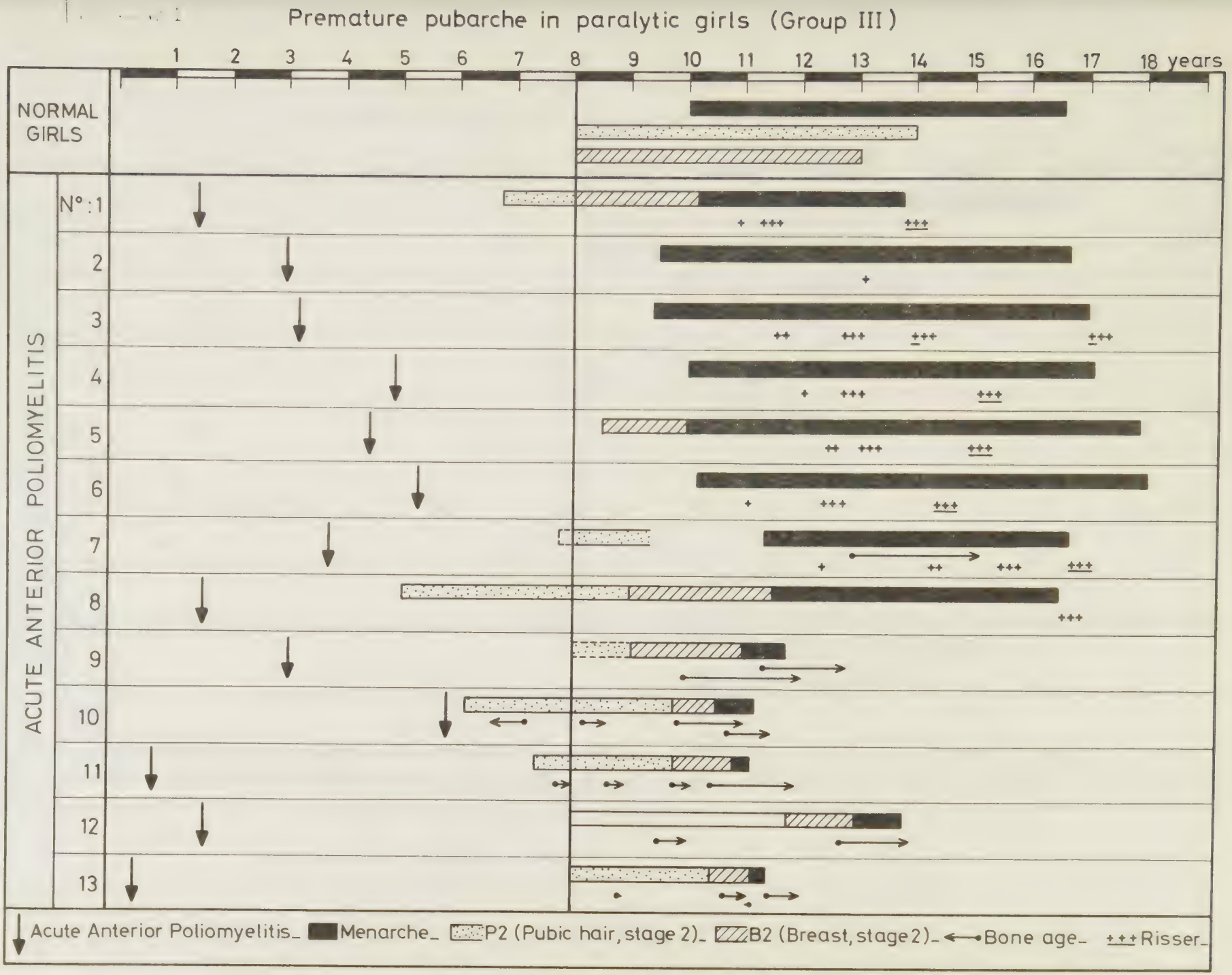
Tableau 3 bis

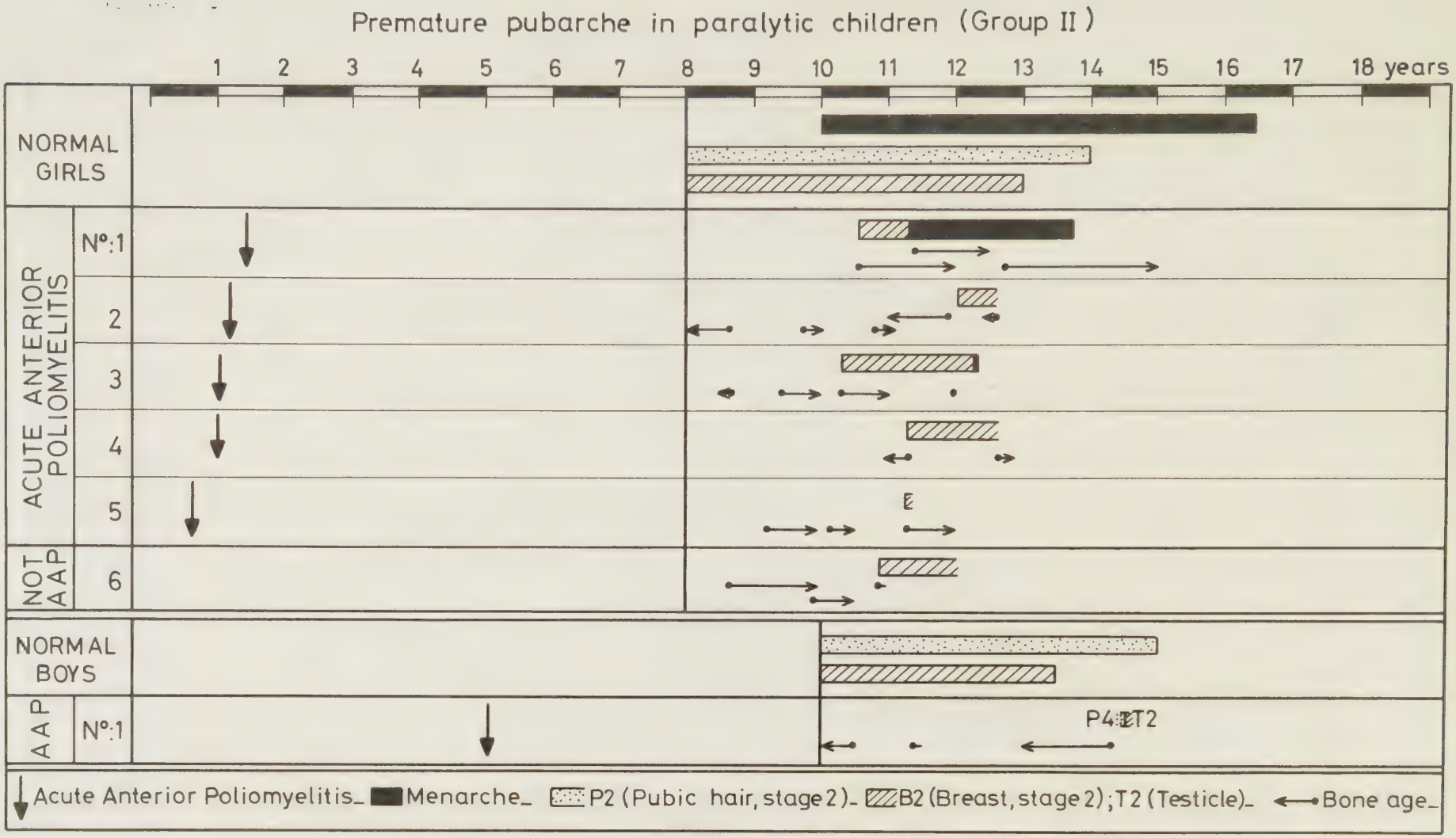
En résumé

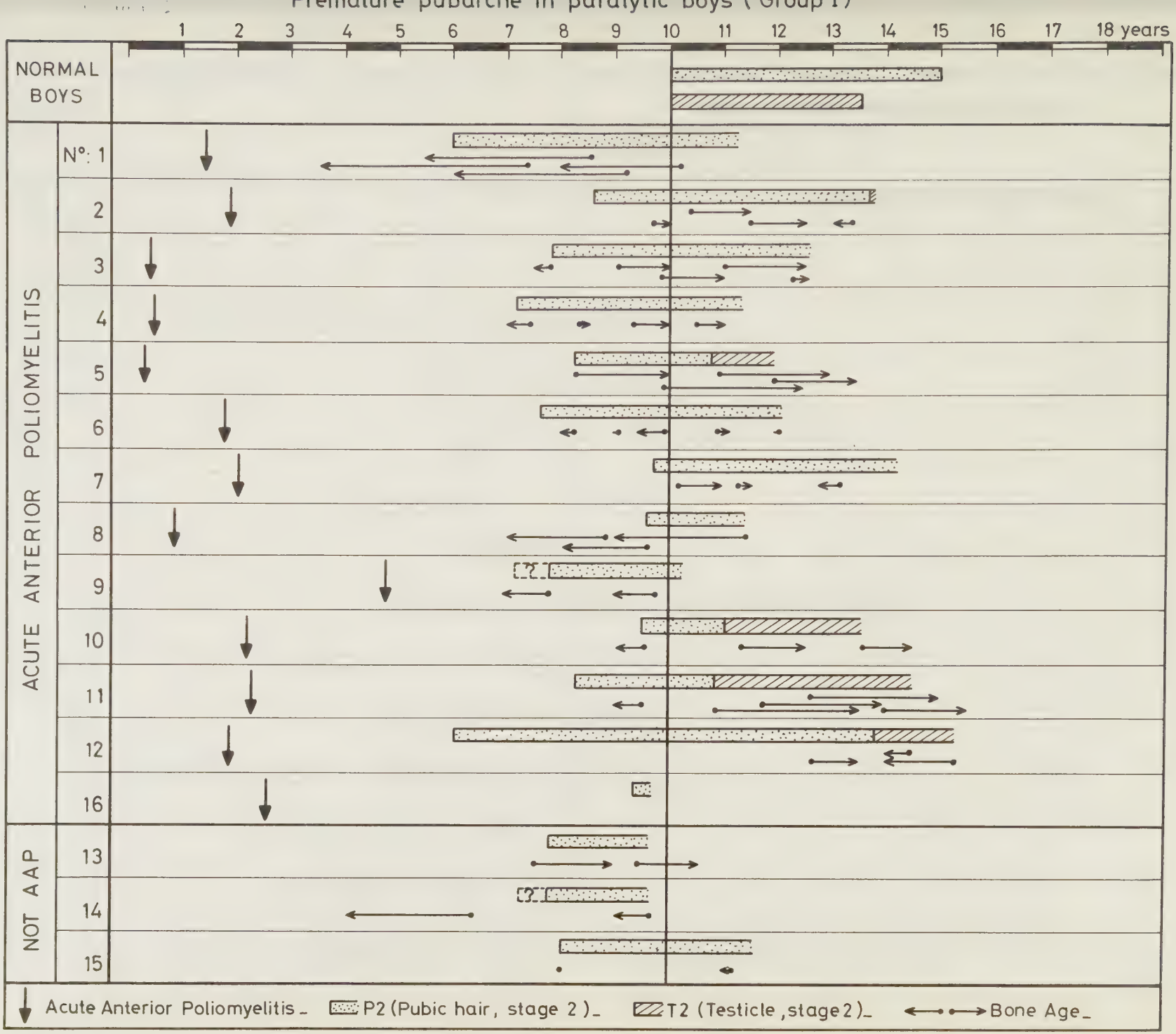
La PAA survient à un âge très jeune, chez une majorité de filles. Une atteinte haute en phase aiguë est certaine.

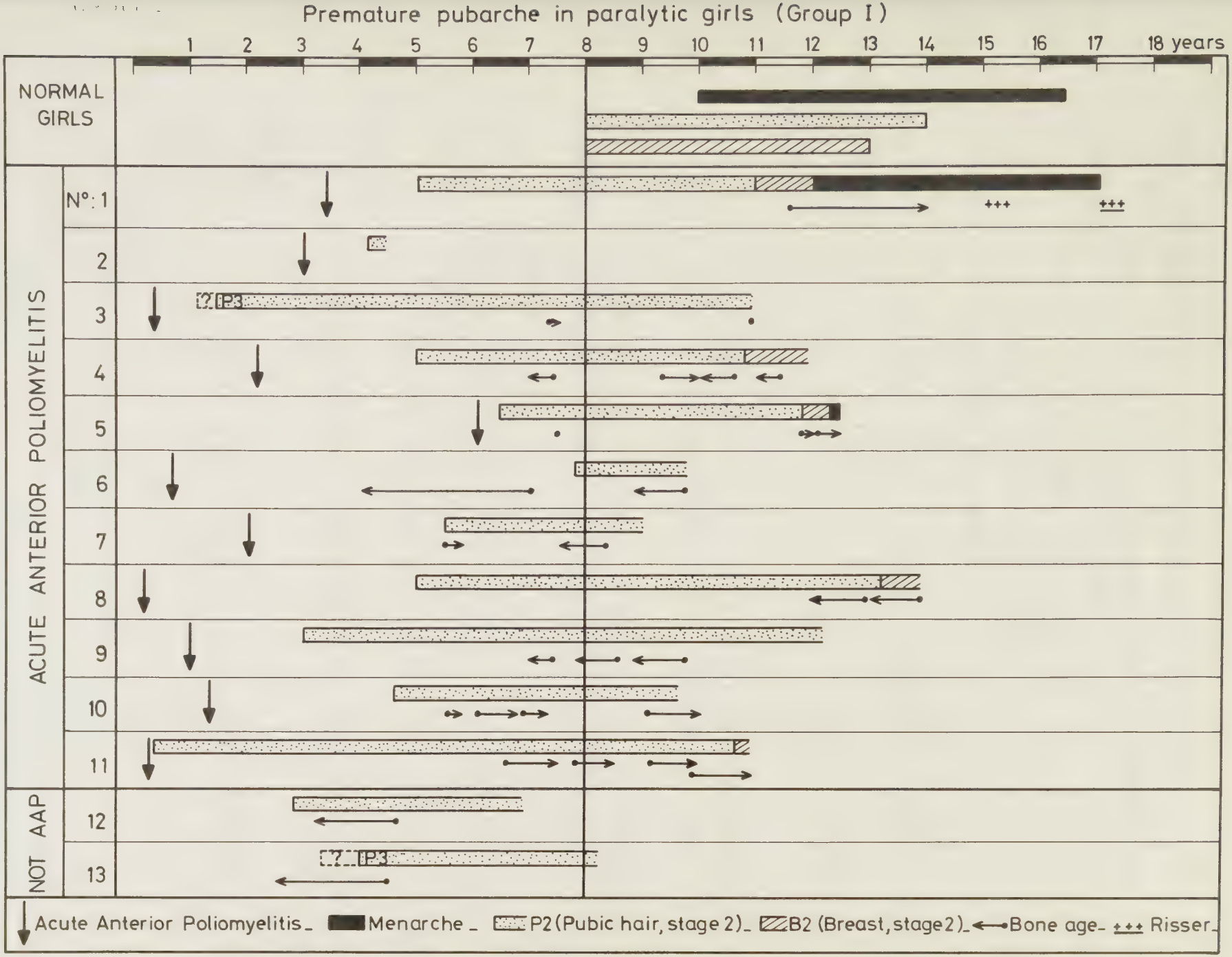
Il s'agit de formes graves de PAA, en intensité et en étendue.

Les garçons sont plus sévèrement touchés que les filles.


Premature pubarche in paralytic girls (Group III)
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 years
NORMAL GIRLS
ACUTE ANTERIOR POLIOMYELITIS
N° : 1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
Acute Anterior Poliomyelitis
Menarche
P2 (Pubic hair, stage 2)
B2 (Breast, stage 2)
Bone age
Risser


Premature pubarche in paralytic children (Group II)
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 years
NORMAL GIRLS
ACUTE ANTERIOR POLIOMYELITIS
Nº:1
2
3
4
5
NOT AAP
6
NORMAL BOYS
AAP
Nº:1
P4 T2
Acute Anterior Poliomyelitis
Menarche
P2 (Pubic hair, stage 2)
B2 (Breast, stage 2); T2 (Testicle)
Bone age


Premature pubarche in paralytic boys (Group I)
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 years
NORMAL BOYS
ACUTE ANTERIOR POLIOMYELITIS
N°: 1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
16
NOT AAP
13
14
15
Acute Anterior Poliomyelitis
P2 (Pubic hair, stage 2)
T2 (Testicle, stage 2)
Bone Age


Premature pubarche in paralytic girls (Group I)
1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 years
NORMAL GIRLS
ACUTE ANTERIOR POLIOMYELITIS
N°: 1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
NOT AAP
12
13
?P3
?P3
+++
+++
Acute Anterior Poliomyelitis
Menarche
P2 (Pubic hair, stage 2)
B2 (Breast, stage 2)
Bone age
Risser

Evolution des signes externes de maturation sexuelle

Cette évolution est successivement envisagée pour les groupes 1 - 2 - 3 pour garçons et pour filles.

Elle est schématisée sur le tableau n° 1

Soulignons à nouveau que les données les plus complètes ont été recueillies pour le groupe n° 1.

Nous ne revenons pas sur les conditions de recueil de ces données, en particulier de la date d'apparition de P2, exposées plus haut.

Groupe n° 1

Garçons n = 13

P2 apparait entre 6 ans et 9 ans 9/12. Elle reste isolée au minimum 18 mois. Cettepilosité est restée isolée 7 ans 9 mois dans un cas.

T2 est apparu entre 10 ans 9/12 et 13 ans 8/12 quand la durée de surveillance a permis d'observer son apparition.

Filles n = 11

P2 apparait entre 4 mois et 7 ans 10/12. Elle reste isolée au minimum 5 ans 4 mois.

S2 est apparu dans deux cas (à 10 ans 8 mois et 13 ans 3 mois).

R1 est survenu dans deux cas (12 ans et 12 ans 4 mois).

Groupe n° 2

Nous rappelons que pour ces cas classés "diagnostic rétrospectif de PPP", la date précise d'apparition de P2 n'est pas obtenue. Par contre, les dates de T2 et S2 sont précisées.

Garçons : un seul dans le groupe 2
T2 est appru à 14 ans 6 mois

Filles (n = 5) : S2 est apparu chez tous les sujets du groupe 2 entre 9 ans et 12 ans 1 mois
R1 est apparu dans 3 cas : à 11 ans, 11ans 4 mois, 12 ans 4 mois.

Groupe n° 3

Ce groupe ne comprend que des filles (n = 13)

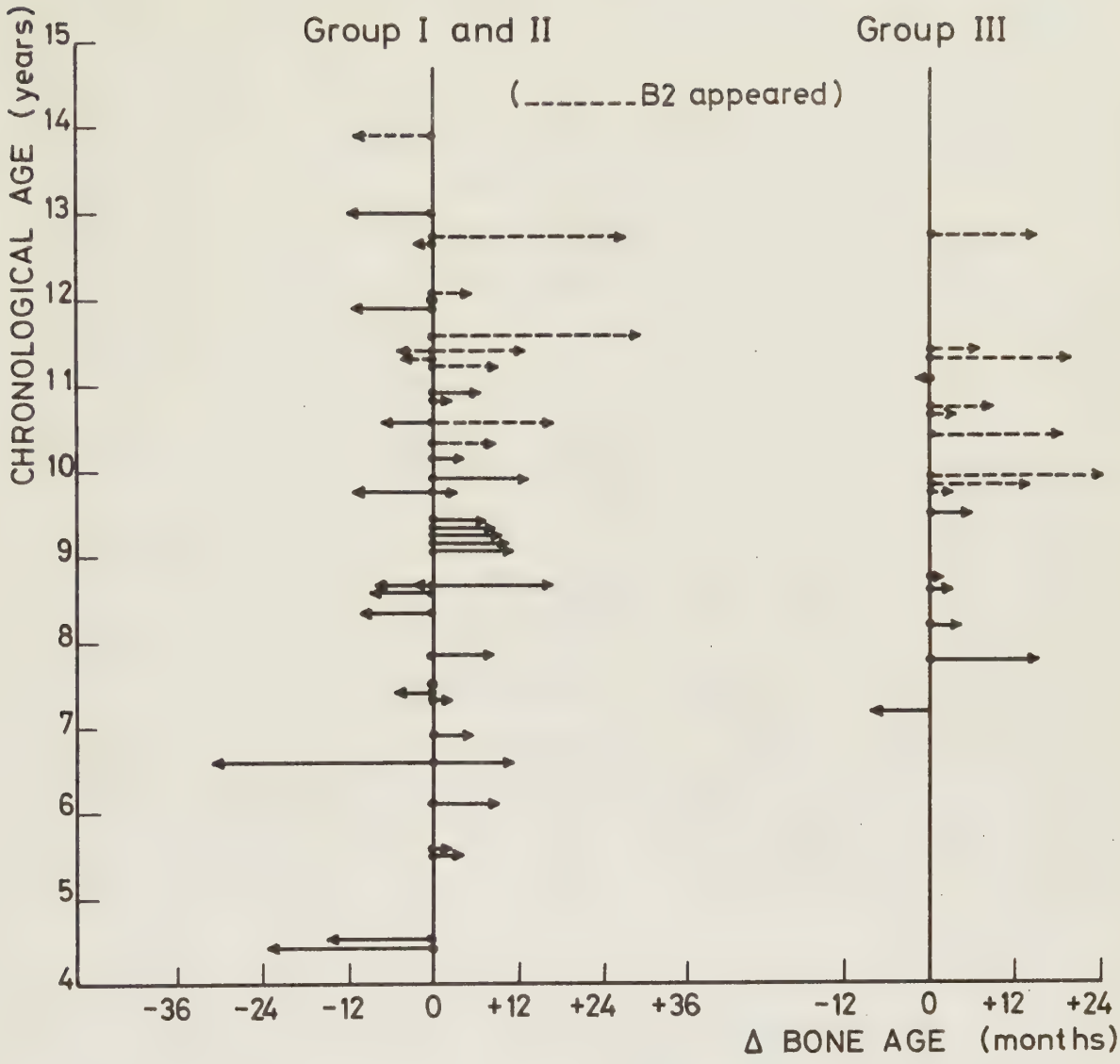
P2 est apparu entre 6 ans 9 mois et 8 ans
S2 est apparu entre 8 ans et 11 ans 10 mois
R1 est apparu entre 9 ans 5 mois et 13 ans, la date de la première menstruation est connue pour tous les sujets de ce groupe.

Lorsque l'on considère ce groupe de façon rétrospective, comme on peut le faire par l'examen du tableau n° 1 , on est frappé par la variabilité des délais qui séparent les stades P2, S2 et R1, parfois longs, parfois plus brefs, au point de faire assimiler un des cas (*) à unepuberté précoce vraie.

En conclusion

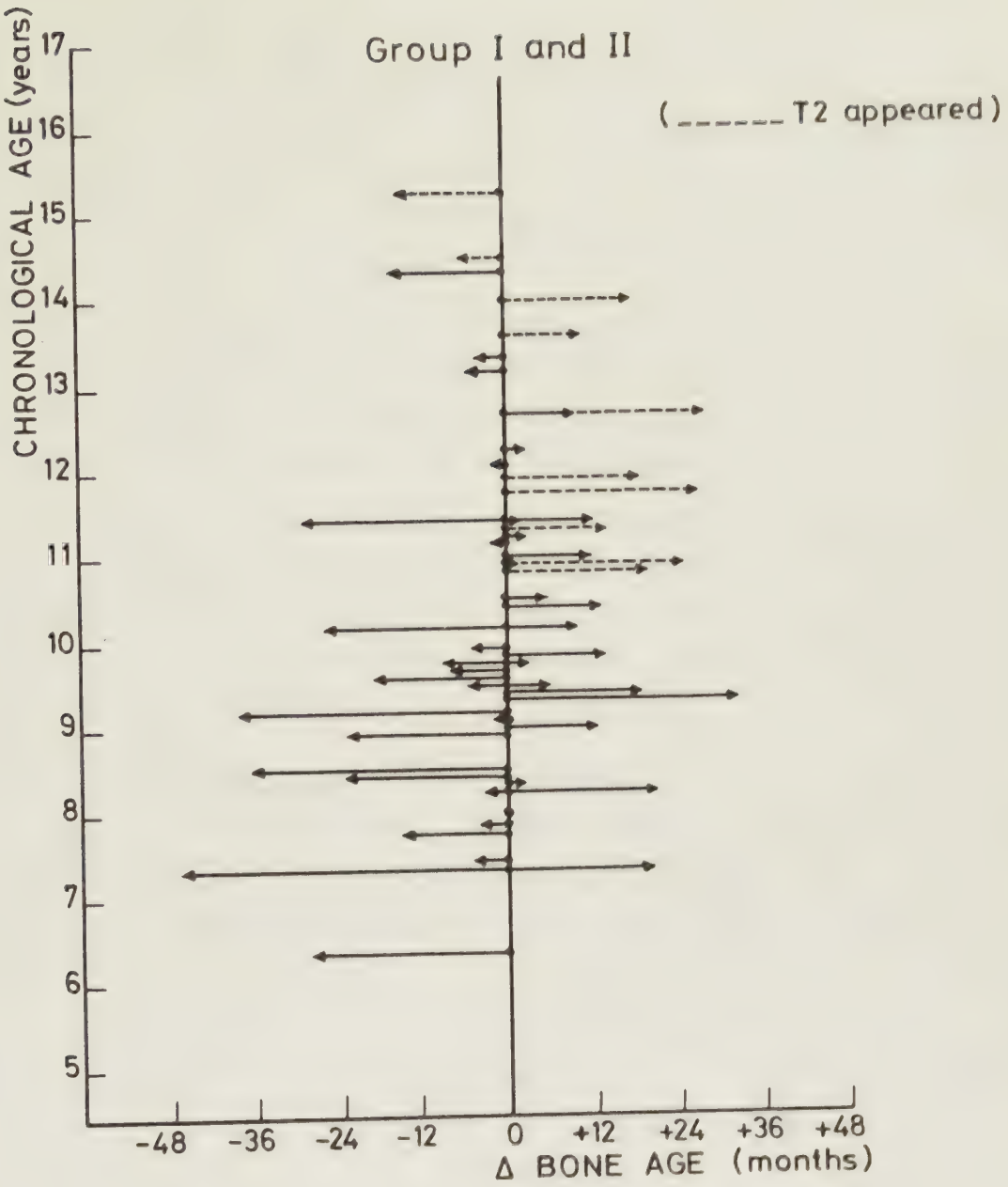
Le caractère longtemps isolé de la pilosité pubienne est particulièrement remarquable dans le groupe 1, lorsqu'on le compare au groupe 3 de transition où la suite P2, S2, R1 est moins étalée dans le temps.

Tableau n° 5



Premature pubarche in paralytic girls

Tableau n° 5



Premature pubarche in paralytic boys

Maturation osseuse

Les "âges osseux"

Leur étude individuelle (tableau n° 1) avec la méthode utilisée nous fait conclure tant pour les garçons que pour les filles des trois groupes (1 - 2 - 3) que la vitesse de maturation osseuse n'augmente pas lorsqu'apparait P2, mais qu'elle augmente lorsqu'apparaissent T2 ou S2.

Nous n'avons pas ici le même nombre de clichés de main faits aux mêmes âges pour garçons et filles et nous n'avons pas d'étude de la maturation osseuse d'enfants atteints de PAA avec scoliose mais dont la puberté se déroule normalement.

L'étude collective des "âges osseux" (tableau n° 5 *1) confirme les données de l'étude individuelle et, de plus, fait ressortir le décalage de un à deux ans qui existe normalement entre garçons et filles lorsque la vitesse de maturation osseuse augmente lors de l'apparition de S2 ou T2.

L'ossification des crêtes iliaques

Les normes utilisées ici pour l'âge chronologique moyen, correspondant chez des poliomyélitiques au stade Risser +++ et au délai d'ossification du noyau, sont tirées des travaux du Dr. DUVAL.

Sexe	Nbre de sujets	Age moy. Risser +++	Valeurs extrêmes
Garçons	29	16,7 $\pm$ 0,4	15 - 20
Filles	45	15,7 $\pm$ 0,7	12,5 - 20
		Durée moy. ossification	
Garçons	18	2,1	1 - 3
Filles	22	2,5	1 - 4

Dans le cas de PPP, nous ne pouvons juger de l'évolution complète du noyau de Risser que pour le nombre restreint de sujets arrivés à une maturation complète (groupe n° 3).

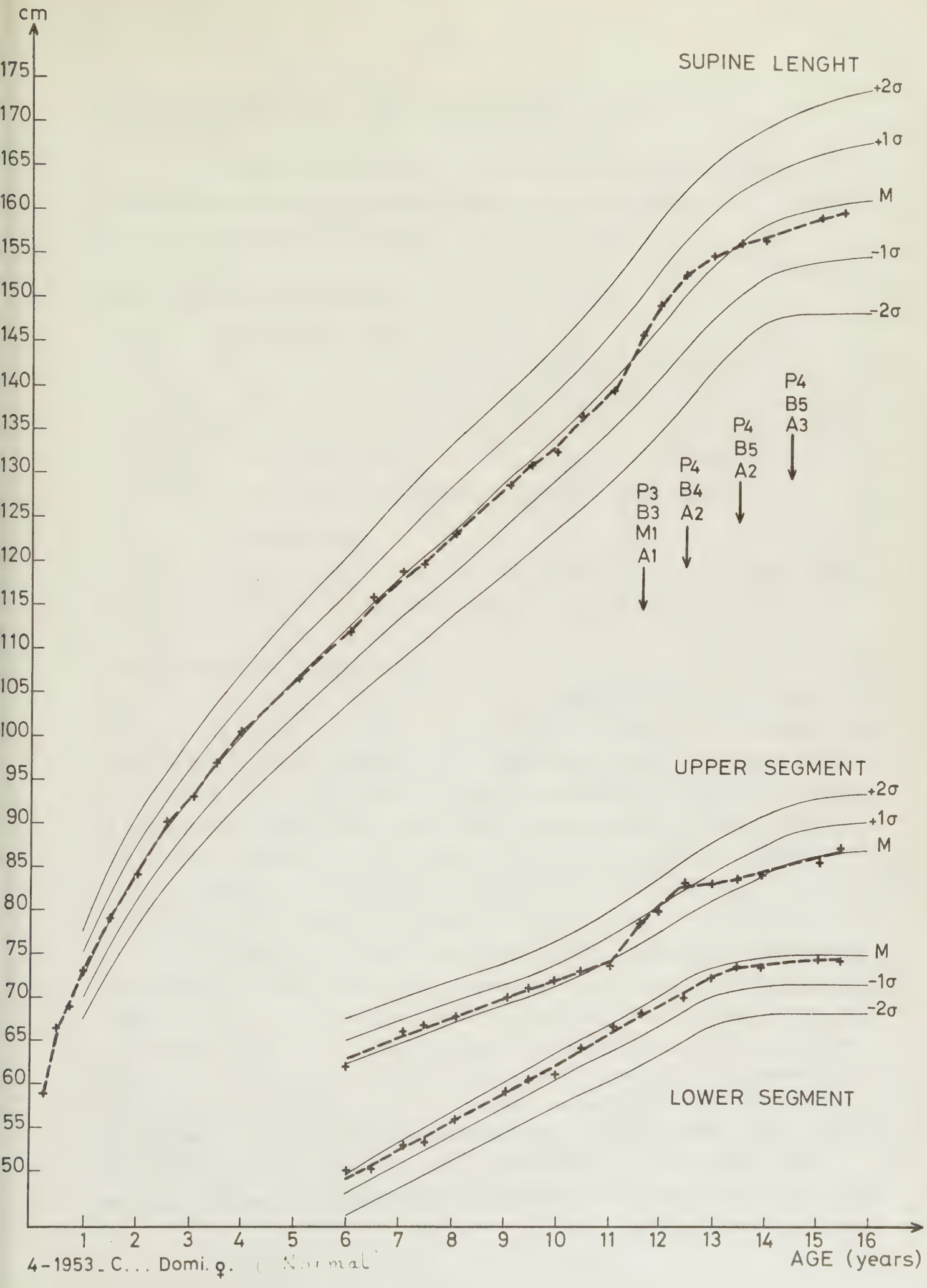
Dans ce groupe, les valeurs extrêmes de l'âge chronologique au stade Risser +++ sont 11 ans et 16 ans 6/12.

Le délai d'ossification est en moyenne de 2 ans. Valeurs extrêmes 1 an 4/12, 2 ans 5/12 pour 5 sujets passés lors de la surveillance de Risser +++ à Risser +++.

Le groupe 3 se comporte donc comme les sujets qui ont une puberté physiologique.

Les sujets des groupes 1 et 2 qui ont pourtant atteint le même âge que ceux du groupe 3, ont tous des Risser à 0, sauf une fille (Dod... F.).

La maturation osseuse se fait ici comme la maturation sexuelle,très lentement.


cm
SUPINE LENGHT
+2σ
+1σ
M
-1σ
-2σ
P4
B5
A3
P4
B5
A2
P4
B4
A2
P3
B3
M1
A1
UPPER SEGMENT
+2σ
+1σ
M
M
-1σ
-2σ
LOWER SEGMENT
175
170
165
160
155
150
145
140
135
130
125
120
115
110
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
AGE (years)
4-1953_C... Domi. ♀.
Normal

Croissance staturale. Proportions segmentaires

Rappelons quelques grandes règles de la croissance physiologique qui servent de points de comparaison pour l'étude de la croissance des enfants PPP.

Les courbes de croissance

La taille totale

Si on l'inscrit sur une table pré-établie, fournissant la courbe moyenne et les couloirs de percentils sus et sous-jacents, on peut vérifier qu'à partir de 5 ans environ la croissance s'inscrit dans l'un ou l'autre couloir ; l'accélération de croissance pubertaire ne vient rompre que provisoirement cette fidélité.

Les segments

Les courbes de segment se comportent de la même façon mais l'accélération pubertaire n'est visible que pour le S.S.

Les proportions segmentaires

Lorsque la taille se trouve dans un couloir donné, le segment supérieur, de même que le segment inférieur, se situent dans des couloirs respectivement correspondants avec une marge d'un couloir en plus ou en mois au grand maximum (Dr. DUVAL - travail à paraître). Observons, ici, que le comportement simultané à l'échelon individuel de ces deux parties du corps n'a guère été étudié dans la littérature que sous l'angle des proportions relatives ou de celui du rapport des segments.

Lorsque la taille diffère de la normale, il devient impossible à partir du seul rapport d'apprécier la responsabilité exacte de l'un ou l'autre segment dans la modification éventuelle du rapport. C'est le problème qui se posait à nous pour l'étude de nos documents. La connaissance exacte d'une des composantes du rapport et sa confrontation avec des normes pré-établies devient indispensable (les mesures communiquées par M. SEMPE, M.P. ROY et G. PEDRON ont été, à cet égard, infiniment précieuses). Cette méthode d'analyse nous permet de mettre en évidence des anomalies

de croissance des segments inférieurs et supérieurs chez les PPP.

Les populations témoins utilisées

Une fois les mesures obtenues pour les PPP, comparées à celles d'enfants normaux, pour la rigueur de l'analyse, nous avons été amenés à comparer les mesures des PPP à celles d'enfants atteints de poliomyélite avec scoliose mais ayant une puberté normale. Nous avons donc deuxpopulations témoins.

La première population témoin d'enfants normaux est constituée par la population française de l'enquête longitudinale sur la croissance coordonnée par F. FALKNER, sous l'égide du CEntre International de l'Enfance. Nous remercions les responsables, M. SEMPE et M.P. ROY, qui nous ont aimablement communiqué le fichier de cette étude longitudinale comportant valeurs individuelles et valeurs moyennes des mesures prises en position couchée de taille totale et de segment supérieur. Ces documents nous ont permis, à partir de 274 filles et 246 garçons :

1) d'établir des courbes moyennes avec couloirs d'écart type pour la taille totale couchée, le segment supérieur couché et le segment inférieur obtenus par sous-traction des deux mesures précédentes ;

2) de faire des comparaisons à l'échelon individuel par tirage au sort. C'est ainsi qu'ont pu être utilisés des tests statistiques puissants qui nous permettent de porter certaines conclusions non affirmables autrement.

La deuxième population témoin utilisée est constituée d'enfants atteints de poliomyélite mais ayant une puberté normale. Cette population permet de faire la part du facteur trophicité et du facteur puberté dans les anomalies de croissance des PPP. Les enfants qui composent cette deuxième population témoin sont, comme les PPP, suivis dans le centre de rééducation des affections neurologiques de l'Hôpital R. Poincaré de Garches. Cette population comporte 49 garçons et 38 filles. Elle diffère de la population PPP par l'absence de manifestation pubertaire précoce et aussi par l'âge légèrement supérieur de survenue de la PAA : 43 mois en

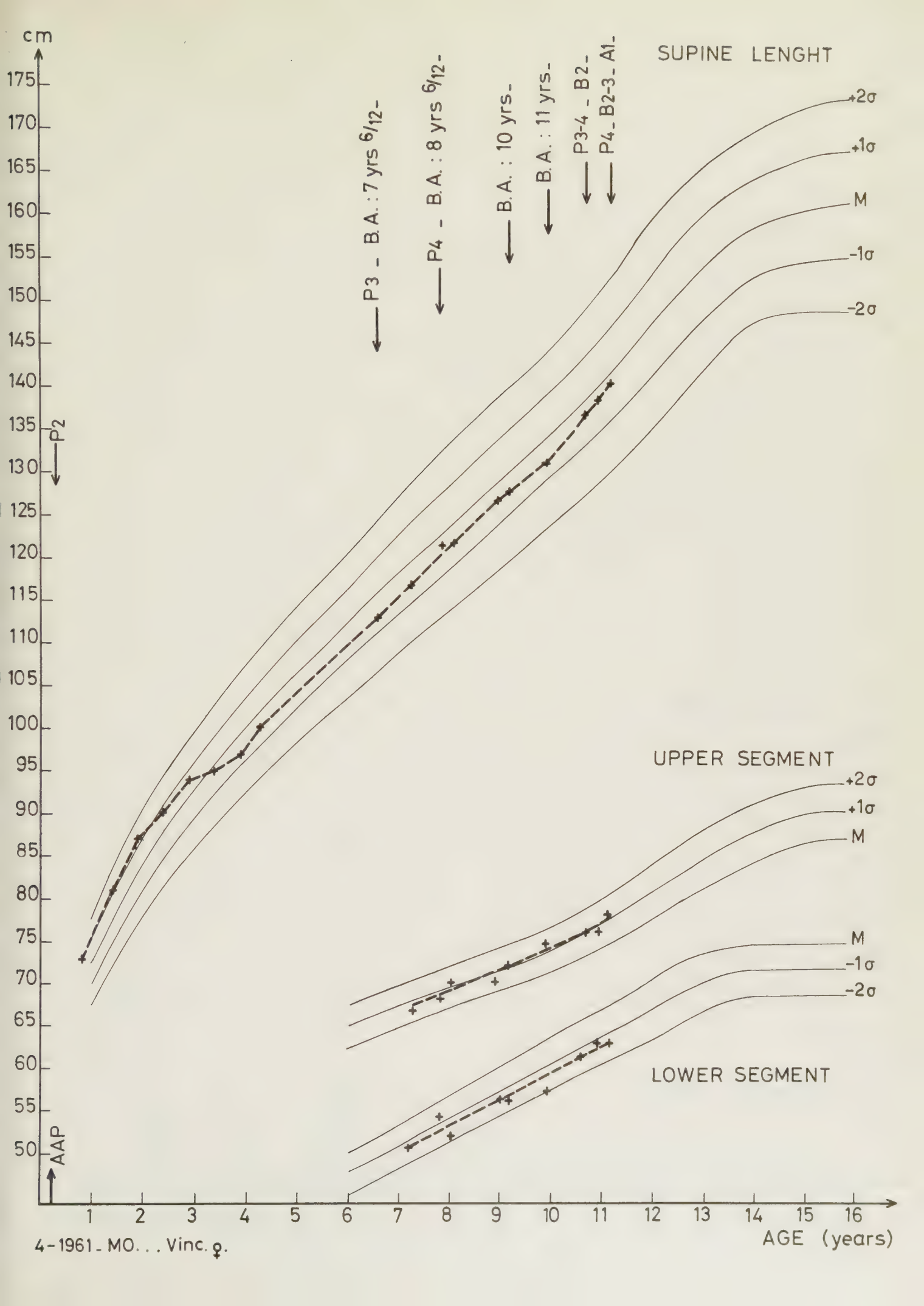
moyenne. Ces enfants ont été sélectionnés en fonction de leur atteinte paralytique diffuse et grave touchant les membres inférieurs, le tronc et parfois la ceinture scapulaire. Ils ont aussi, pour la plupart, des scolioses mises dans les mêmes conditions thérapeutiques que celles des PPP et restées modérées grâce à ces thérapeutiques.

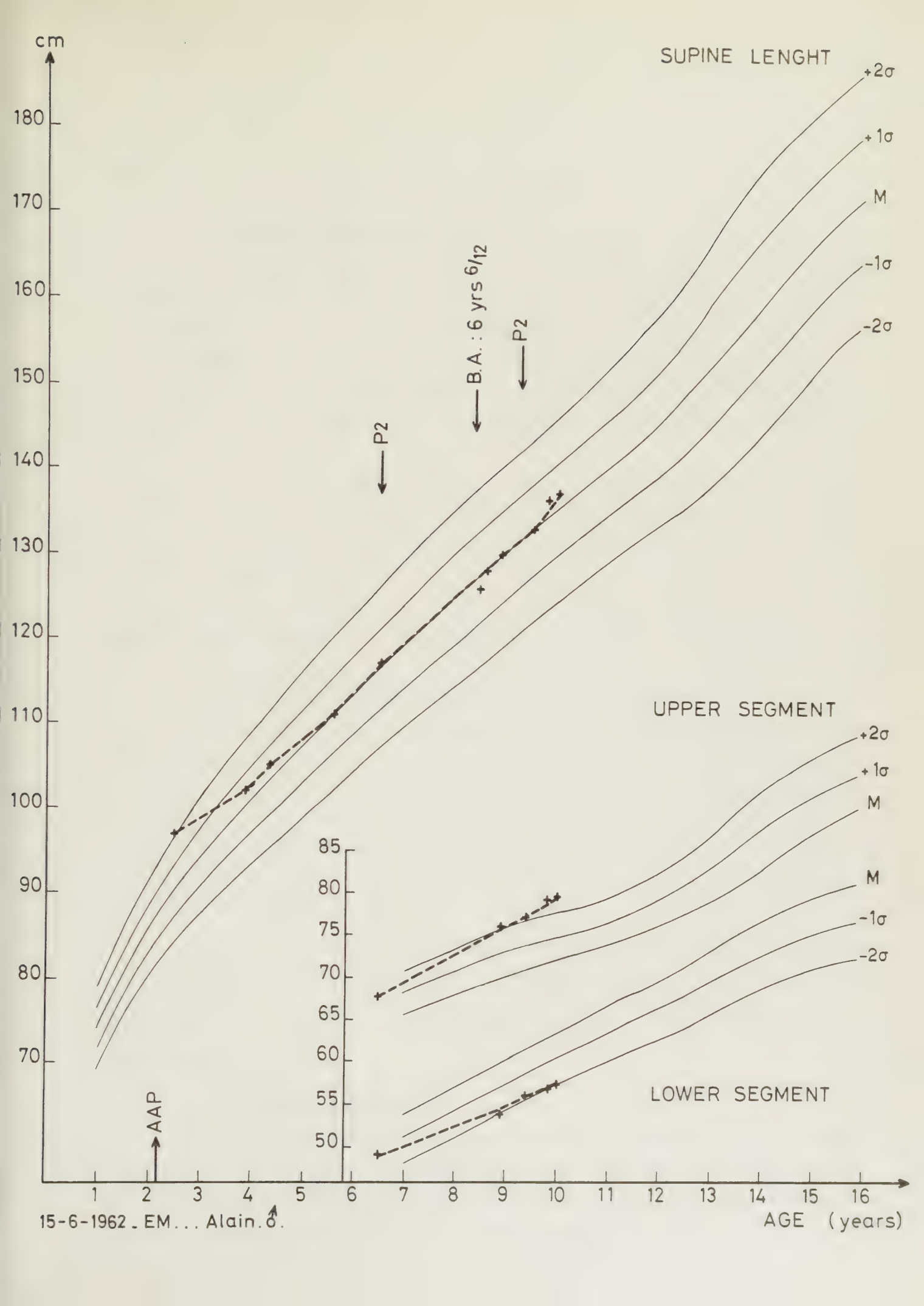
En résumé, nous disposons dans ce travail pour l'étude de la croissance et des proportions segmentaires de trois populations :

A - les PPP

B - les enfants normaux : première population témoin

C - les enfants atteints de poliomyélite avec scoliose mais ayant une puberté normale : deuxième population témoin.


cm
SUPINE LENGHT
+2σ
+1σ
M
-1σ
-2σ
P3 - B.A.: 7 yrs 6/12-
P4 - B.A.: 8 yrs 6/12-
B.A.: 10 yrs-
B.A.: 11 yrs-
P3-4 - B2-
P4 - B2-3 - A1-
P2
UPPER SEGMENT
+2σ
+1σ
M
M
-1σ
-2σ
LOWER SEGMENT
AAP
175
170
165
160
155
150
145
140
135
130
125
120
115
110
105
100
95
90
85
80
75
70
65
60
55
50
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
AGE (years)
4-1961 - MO. . . Vinc. ♀.


cm
SUPINE LENGHT
+2σ
+1σ
M
-1σ
-2σ
180
170
160
150
140
130
120
110
100
90
80
70
P2
B.A.: 6 yrs 6/12
P2
UPPER SEGMENT
+2σ
+1σ
M
M
-1σ
-2σ
85
80
75
70
65
60
55
50
LOWER SEGMENT
AAP
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
15-6-1962 - EM... Alain. 6.
AGE (years)

Analyse des résultats

Méthode d'analyse

Dans un premier temps, les courbes individuelles sont étudiées une à une pour chaque population. Ainsi, chaque courbe individuelle de T, SS, Si est transposée sur une courbe moyenne et ses quatre couloirs d'écart-type, établis à partir de la population B. Cela permet d'étudier la fidélité de la courbe individuelle à un des couloirs et la situation respective de chaque segment.

Dans un deuxième temps, toutes les valeurs individuelles (T, SS, Si) sont relevées sur chaque courbe à chaque anniversaire, afin d'étudier les valeurs moyennes correspondantes pour chacune des trois populations.

Analyse des résultats proprement dite

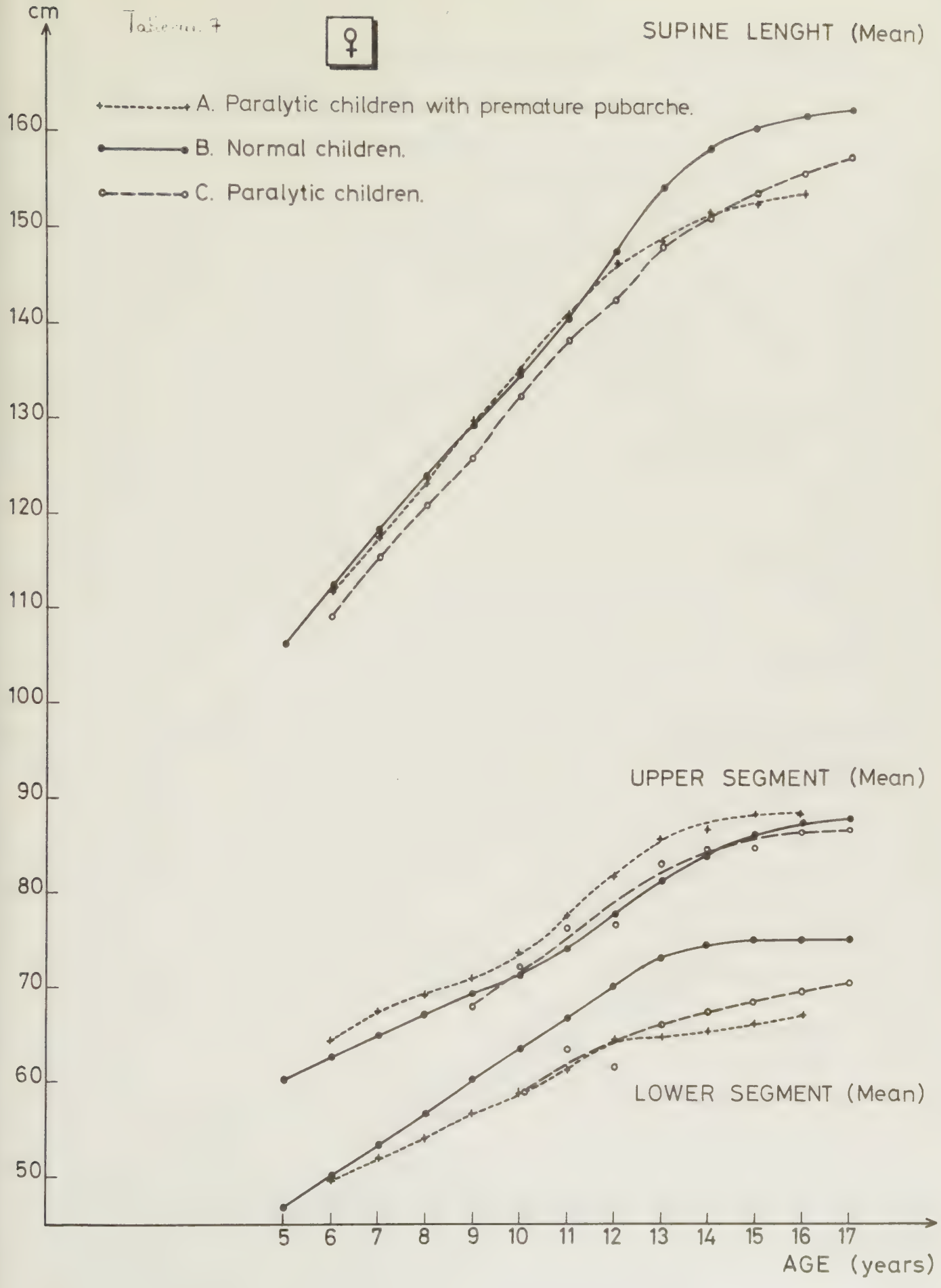
Les courbes individuelles

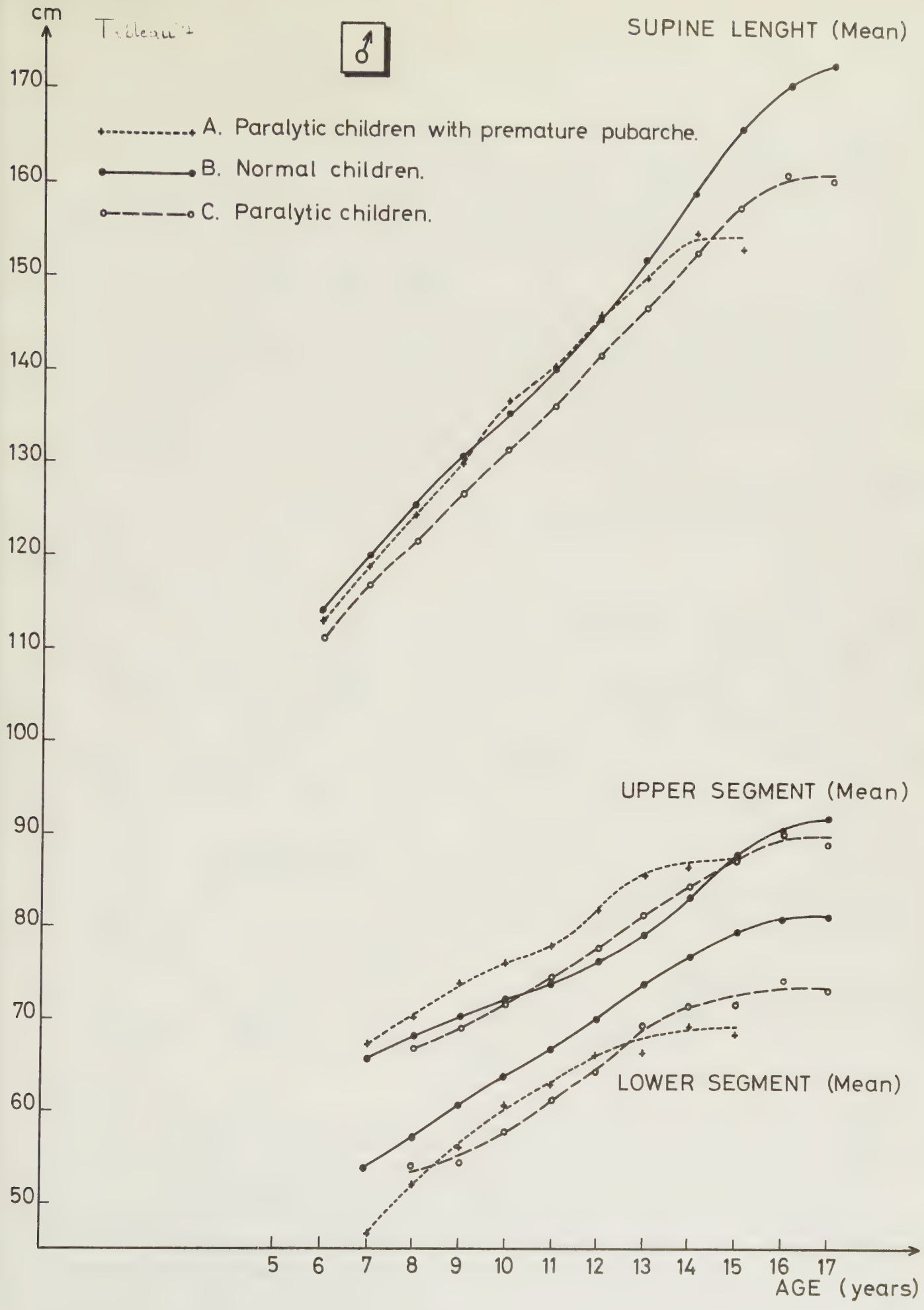
Pour les PPP, la courbe de T reste dans un même couloir d'écart-type jusque vers 11-12 ans chez la fille, 12-13 ans chez le garçon, puis sans avoir présenté d'accélération pubertaire s'infléchit précocement et se termine dans un ou deux couloirs d'écart-type inférieurs au couloir d'origine. La courbe de SS se trouve dans le couloir d'écart-type supérieur et celle de Si dans l'écart-type inférieur ou même au-dessous.

Pour les paralysés ayant une puberté normale, la courbe de T présente la même accélération pubertaire que celle des non paralysés. Mais, le Si est toujours dans les couloirs d'écart-type inférieurs. Le SS n'est pas systématiquement dans les couloirs supérieurs.

Le comportement moyen

Les valeurs moyennes calculées ont été mises en courbes (tableau N° 7). Elles confirment les impressions données par les courbes individuelles. La courbe T moyenne de la population C devient supérieure à celle de la population A lorsque cette dernière


cm
Tableau 7
♀
SUPINE LENGHT (Mean)
A. Paralytic children with premature pubarche.
B. Normal children.
C. Paralytic children.
160
150
140
130
120
110
100
90
80
70
60
50
UPPER SEGMENT (Mean)
LOWER SEGMENT (Mean)
5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17
AGE (years)


cm
SUPINE LENGHT (Mean)
A. Paralytic children with premature pubarche.
B. Normal children.
C. Paralytic children.
170
160
150
140
130
120
110
100
90
80
70
60
50
UPPER SEGMENT (Mean)
LOWER SEGMENT (Mean)
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
AGE (years)

s'infléchit. Cela s'explique par le fait que le raccourcissement de Si,responsable de la petite taille de la population C, est masqué jusqu'à 11 ans dans la population A par l'excès de croissance du SS et se révèle quand le SS arrête sa croissance

Analyse statistique

SEgment inférieur : sa diminution de longueur commune aux populations A et C a été testée successivement pour les différents âges de 8 ans à 12 ans, pour chaque sexe. Elle se révèle significative par des tests de comparaison de moyennes effectuées après égalisation des effectifs par randomisation.

Des tests plus puissants ont été nécessaires (plan factoriel) pour prouver la réalité des autres modifications.

Chez les filles.

Taille totale :

Les tailles de 12 sujets extraits par randomisation de chaque population A et B sont comparées à 9, 10 et 11 ans. Les sujets A sont plus petits que les B au risque α de 5%.

Les tailles de 12 sujets extraits par randomisation de chaque population B et C sont comparées à 9,10 et 11 ans. Leur différence est significative au risque α de 2,5%

SEgment supérieur :

Les SS de 12 sujets extraits par randomisation des populations A et B, à 9, 10 et 11 ans, sont comparés. Leur différence est significative au risque α de 1%.

Les SS de 11 sujets extraits par randomisation de chaque population B et C, aux âges 13, 14 et 15 ans, sont comparés. On ne met pas en évidence de différence significative.

Chez les garçons.

Les valeurs moyennes prêtent moins à discussion. Deux tests ont été effectués.

Les tailles de 6 sujets extraits par randomisation des populations A et B sont comparées pour les âges de 9, 10, 11 et 12 ans. On ne met pas en évidence de différence significative.

Les SS de ces mêmes 6 sujets sont comparés aux mêmes âges. Leur différence est significative au risque α de 1‰ .

En résumé

La relation paralysie-croissance se traduit par un défaut de croissance qui ne touche que le segment inférieur et n'atteint pas le buste.

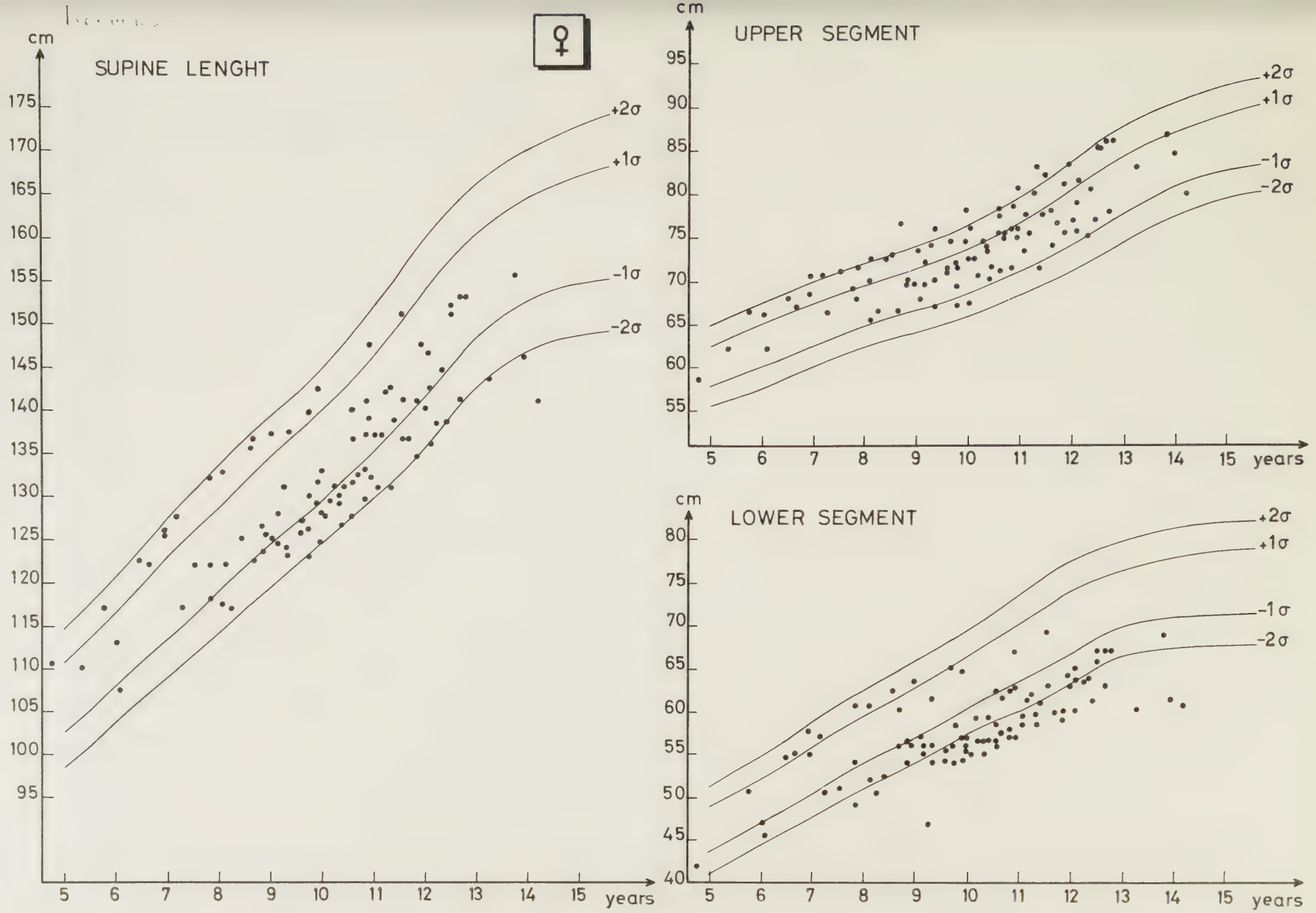
La relation PPP-croissance se traduit par une augmentation de la vitesse de croissance du buste qui acquiert précocément sa dimension adulte.

Conclusion - discussion

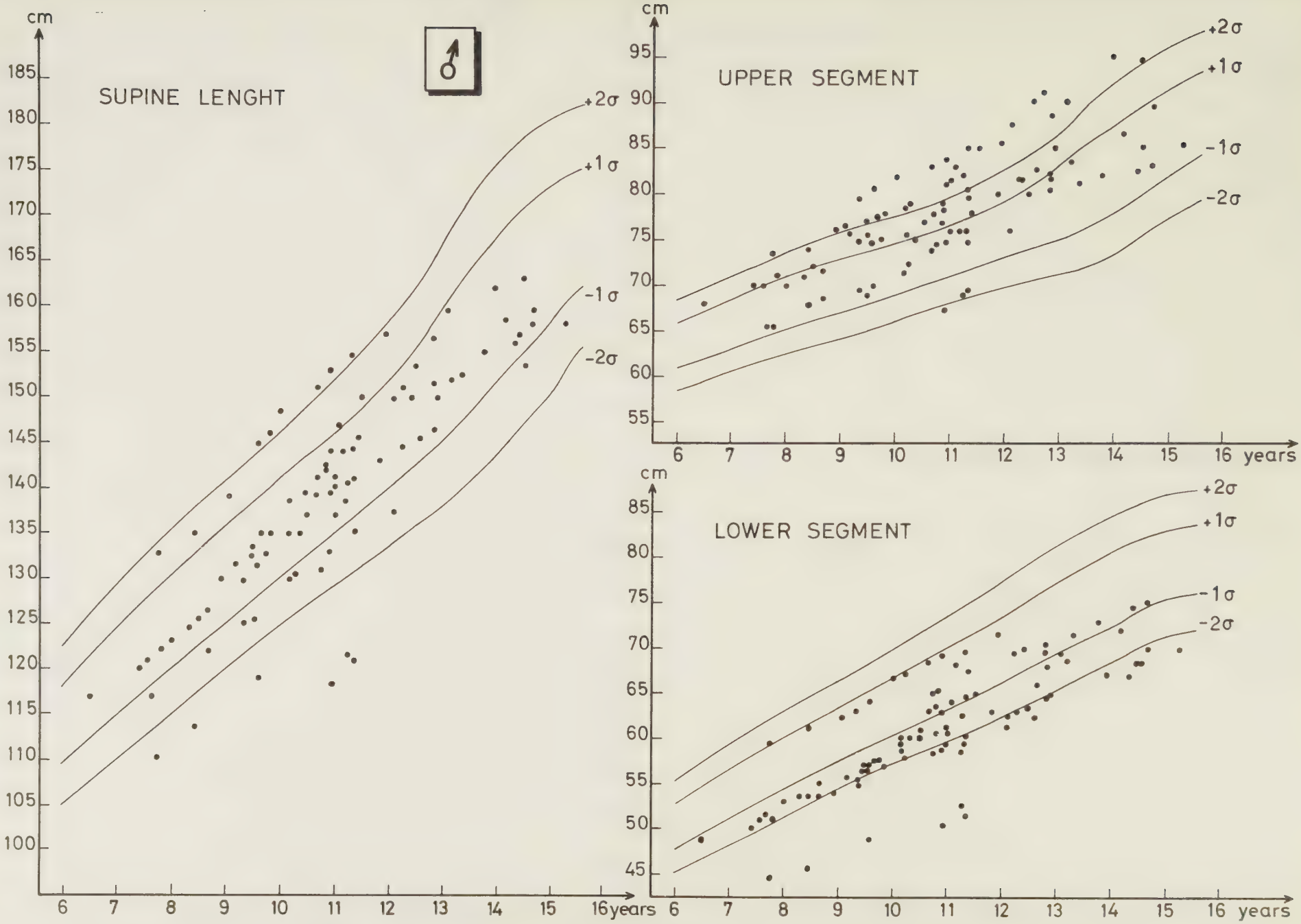
Les courbes de taille des sujets PPP ne semblent pas présenter d'accélération pubertaire. Chez le sujet normal, cette accélération pubertaire est due essentiellement à l'accélération de la croissance du tronc.

Nous constatons, ici, que le tronc des PPP acquiert précocément une taille adulte, en un temps plus long que celui de la phase pubertaire, ce qui rend moins apparent le phénomène.

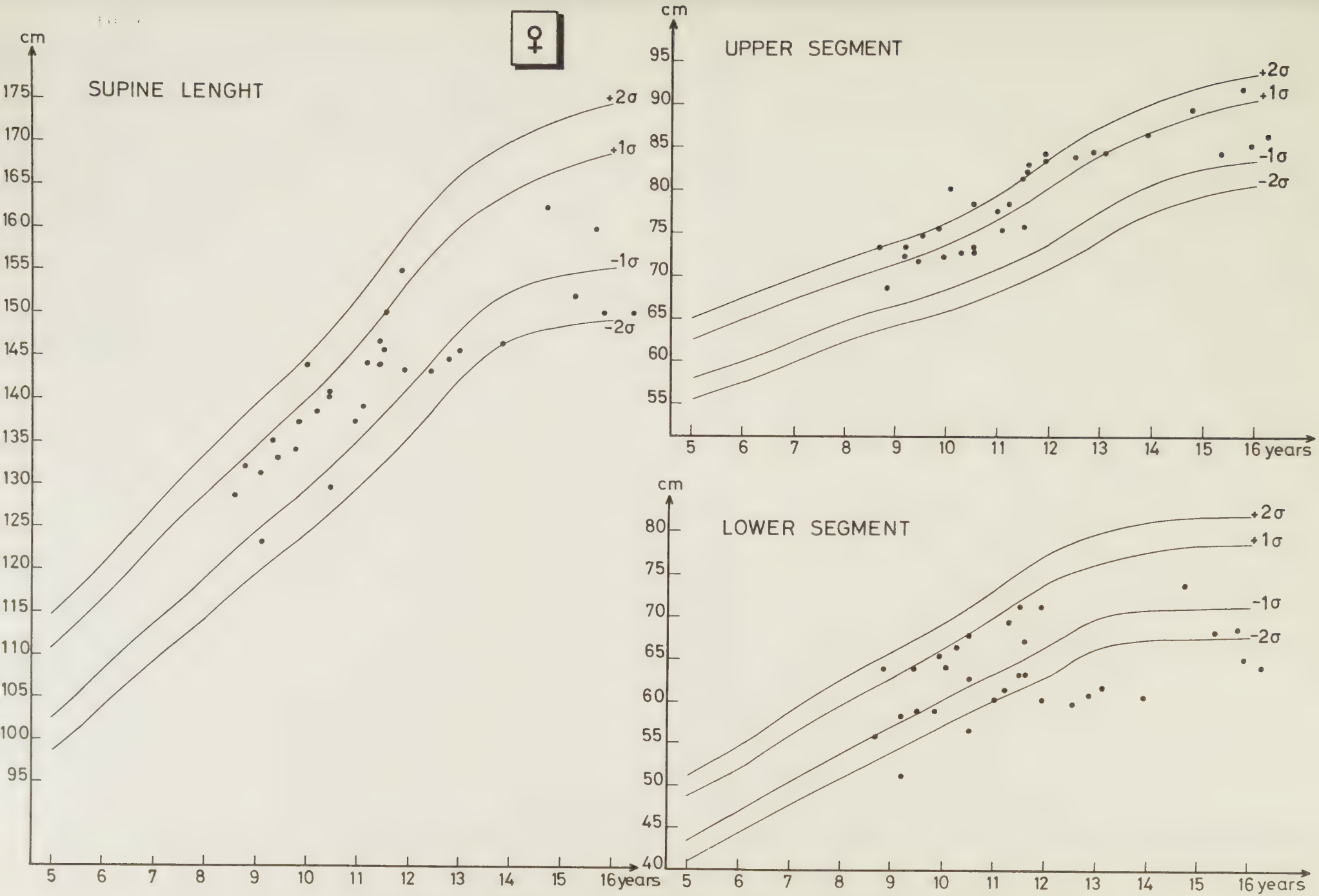
Ainsi, nous sommes portées à conclure que la croissance du tronc des PPP est un phénomène pubertaire prématuré.



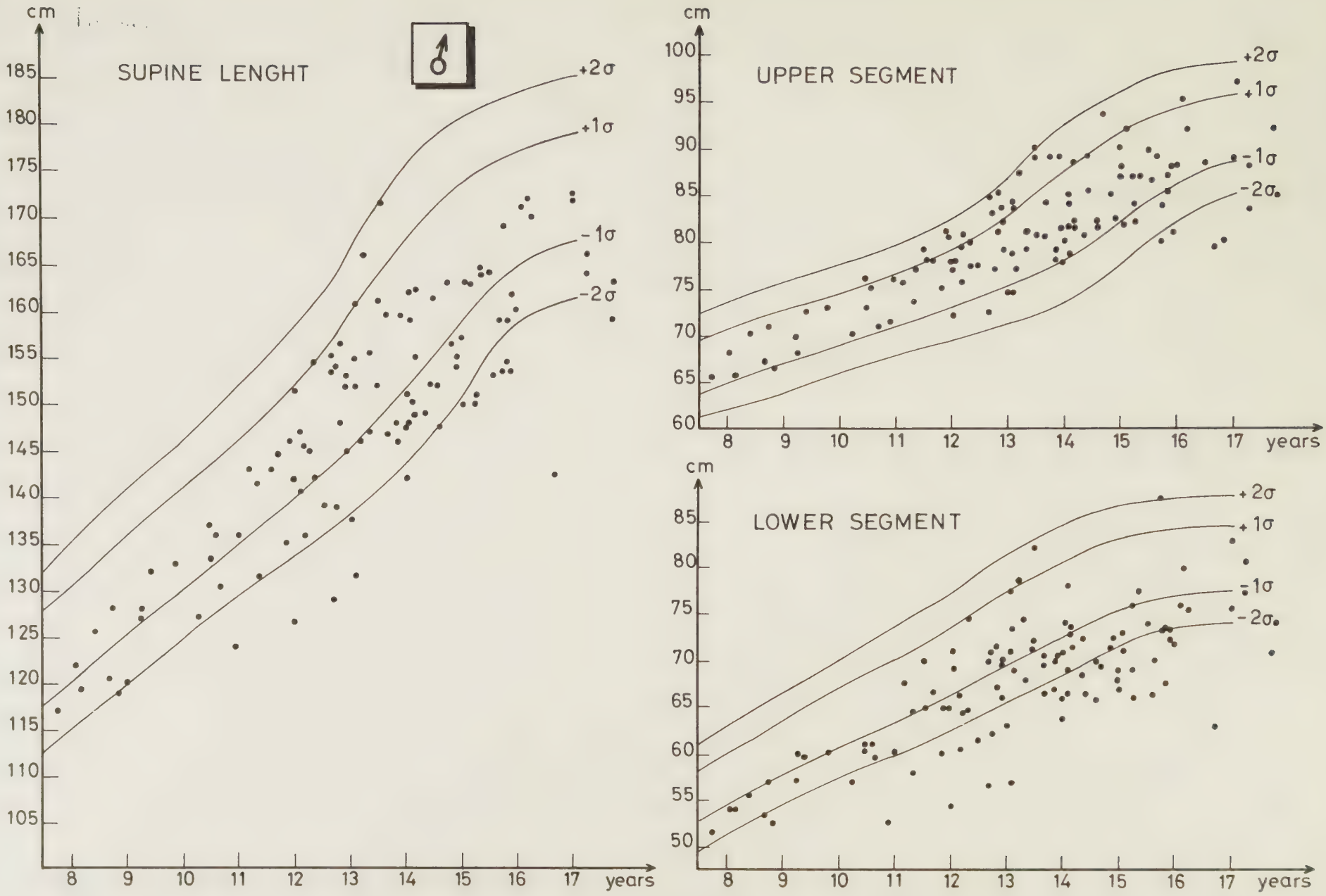
Premature pubarche in paralytic girls (Group I and II)



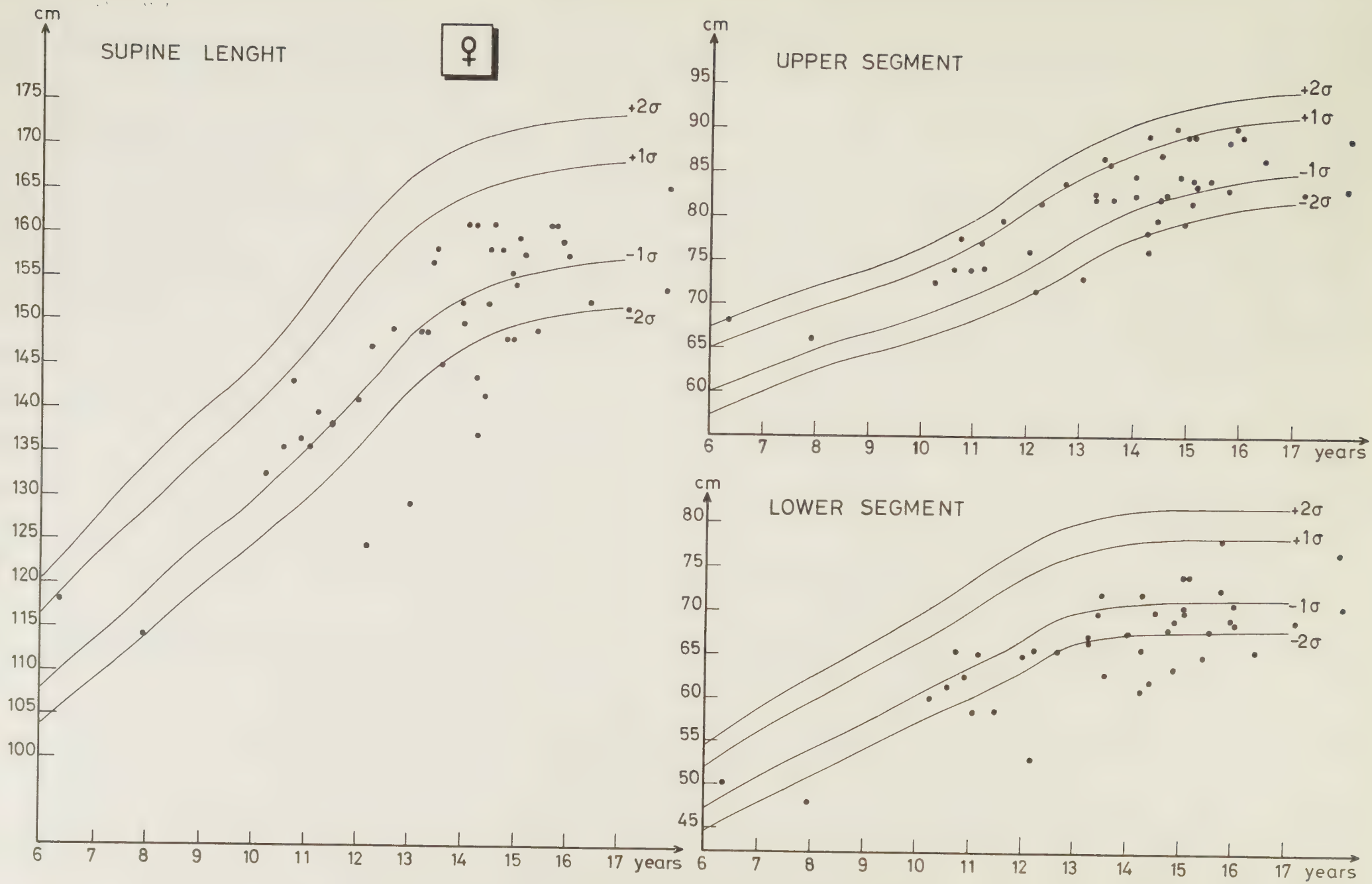
Premature pubarche in paralytic boys (Group I and II)



Premature pubarche in paralytic girls (Group III)



Paralytic boys with normal pubarche



Paralytic girls with normal purbarche

VALEURS MOYENNES DES MENSURATIONS DE LONGUEUR COUCHE (T),de buste (SS),DE SEGMENT INFERIEUR (SI) DES FILLES POUR LES TROIS POPULATIONS POLIO + P P P (A),NORMAL (B)*, POLIO (C)

	AGE	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
T	A M	111,83	117,54	123,6	129,84	135,26	141,02	146,31	148,88	151,41	152,63	154,14	
	n	24	25	24	25	25	25	21	12	11	8	7	
	B M	112,20	118,20	123,90	129,40	134,70	140,08	147,70	154,50	158,40	160,90	162,10	162,70
	n	118	113	102	98	96	94	91	81	75	60	48	24
	C M	109	115,37	121,07	126,16	132,63	138,40	143,67	148,30	151,57	153,75	156,20	157,64
	n	16	15	15	16	20	23	21	22	23	21	10	7
SS	A M	64,25	67,50	69,20	70,71	73,43	77,53	81,56	85,65	86,80	88,42	88,58	
	n	4	5	5	14	15	17	16	10	10	6	6	
	B M	62,60	64,90	67,20	69,20	71,30	74	77,50	81,20	83,90	86	87,20	87,80
	n	118	113	102	98	96	94	91	81	75	60	48	24
	C M				68	72	76,30	76,75	83,01	84,72	84,86	86,60	86,67
	n				1	4	5	4	11	16	19	10	6
SI	A M	50,25	52,10	53,90	56,57	58,67	61,12	64,34	64,60	65,20	66	67,08	
	n	4	5	5	14	15	17	16	10	10	7	6	
	B M	49,60	53,30	56,70	60,20	63,40	66,80	70,20	73,20	74,50	74,90	74,90	74,90
	n	118	113	102	98	96	94	91	81	75	60	48	24
	C M		53		52	58,90	63,60	61,13	66	67,41	68,84	69,60	70,33
	n		1		1	4	5	4	11	16	19	10	6

* Valeurs B aimablement communiquées par M.SEMPE,M.P.ROY,G.PEDRON

VALEURS MOYENNES DES MENSURATIONS DE LONGUEUR COUCHE (T),DE BUSTE (SS),DE SEGMENT INFERIEUR (SI) DES GARCONS POUR LES TROIS POPULATIONS POLIO + P P P (A), NORMAL (B)*, POLIO (C)

	AGE	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
T	A M	112,83	119,04	124,57	130,68	137,14	140,50	146,50	150,50	155,40	153,50		
	n	9	12	14	14	14	14	9	8	5	1		
	B M	113,80	119,70	125,30	130,60	135,50	140,50	145,90	152,50	159,70	166,40	171,10	173,20
	n	132	116	113	112	107	100	92	83	75	64	53	23
	C M	210,80	116,92	121,94	126,90	131,84	136,84	142,29	147,70	153,28	158,12	162,68	161,95
	n	28	30	31	29	31	32	34	35	32	30	19	10
SS	A M		67,33	70	73,5	75,89	77,74	81,71	85,92	86,40	85,5		
	n		3	6	8	9	11	7	6	5	1		
	B M		65,8	68	70,1	71,8	73,8	76,1	79	83	87,2	90,3	92,1
	n		116	113	112	107	100	92	83	75	64	53	23
	C M			66,75	69	71,92	74,55	77,54	81,21	84,22	86,19	90,16	88,85
	n			2	4	6	11	12	19	18	2	6	10
SI	A M		46,67	52,33	56	60,50	62,82	66,14	66,25	69	68		
	n		3	6	8	9	11	7	6	5	1		
	B M		53,9	57,3	60,5	63,7	66,6	69,8	73,6	76,7	79,2	80,8	81,1
	n		116	113	112	107	100	92	83	75	64	53	23
	C M			54	54,38	57,83	61,15	64,31	69,42	71,25	71,60	74,28	73
				2	4	6	10	12	19	18	21	16	10

* Valeurs B aimablement communiquées par M.SEMPE,M.P.ROY, C.PEDRON.

Evolutivité scoliotique

Deux étapes mènent aux conclusions de ce chapitre : Lapremière : description et comparaison des diagrammes d'évolution scoliotique en cas de puberté physiologique et chez les PPP. La deuxième : analyse statistique des vitesses d'évolution scoliotique d'un groupe de scolioses à puberté physiologique et du groupe PPP.

Description et comparaison des diagrammes d'évolution scoliotique en cas de puberté physiologique et chez les PPP.

En_cas_de_puberté_physiologique :

L'étude longitudinale de 500 scolioses poliomyélitiques a permis de distinguer trois types de diagrammes enpartie liés à l'âge de survenue de la poliomyélite (schémas n° 8).

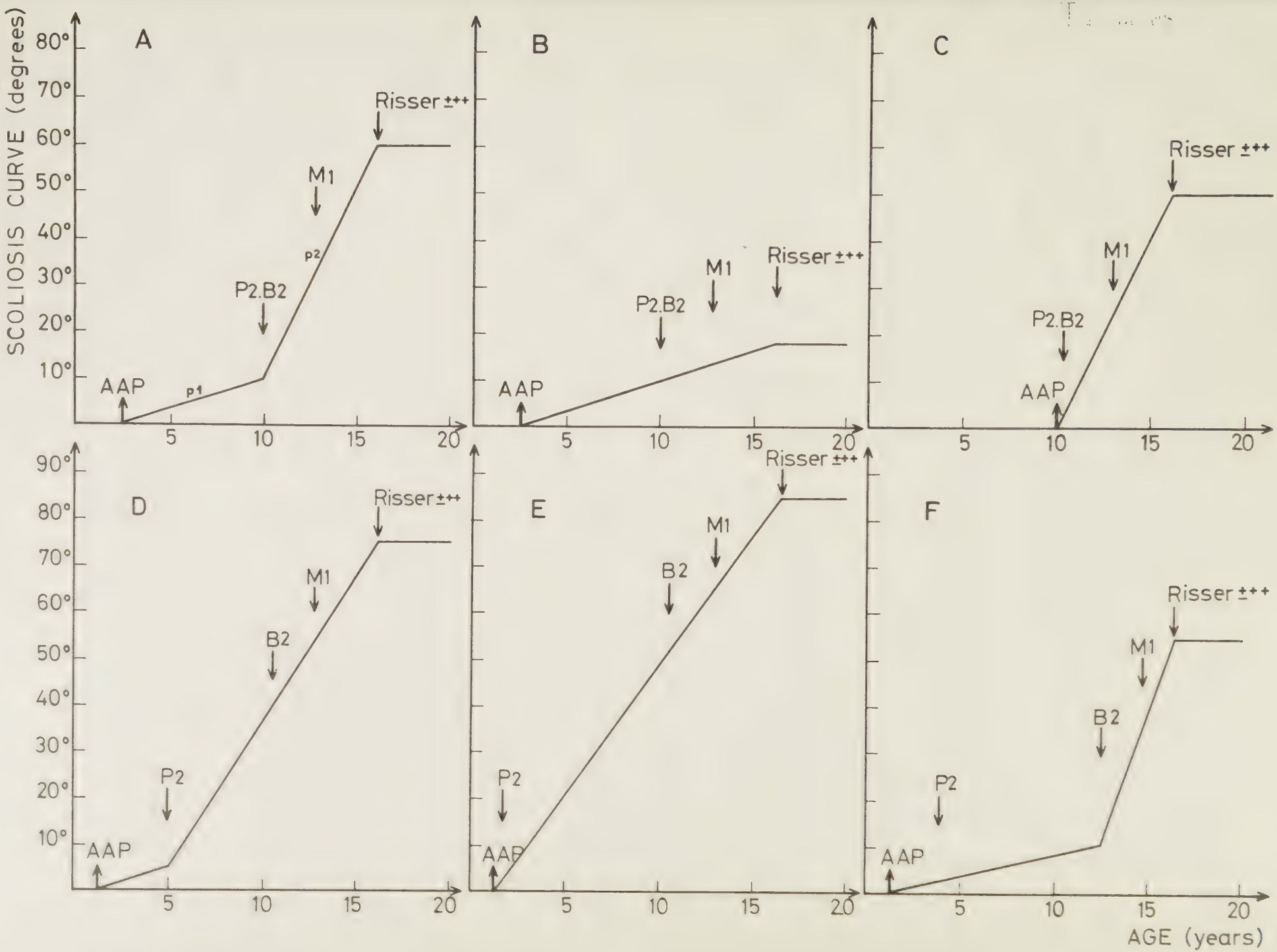
a) Lorsque la PAA atteint un enfant en bas âge et qu'une scoliose se constitue, dans 94% des cas le diagramme de type A est observé : il présente une vitesse évolutive avant la puberté p1 et une vitesse évolutive pendant la puberté p2 avec p2 = np1. Dans 6% des cas, il n'y a pas d'augmentation de la vitesse évolutive durant la puberté : diagramme de type C.

b) Lorsque le PAA survient aux environs du démarrage pubertaire, d'emblée une grande vitesse évolutive p2 est observée jusqu'à maturité : diagramme de type B.

En_cas_de_PPP_isolée :

On ne possède ici que 46 diagrammes exploitables (32 filles et 14 garçons). Dans 18 cas, l'évolution scoliotique a été suivie tout au long de la puberté :

Dans 9 cas sur ces 18, la pilosité pubienne a été observée dans les mois qui suivent la phase aiguëde la PAA et la scoliose a une vitesse évolutive plus ou moins grande, continue jusqu'à la maturité non influencée par la succession des autres étapes pubertaires : diagramme type E. CEtte évolution est à rapprocher de types physiologiques B dans 4 cas et C dans 5 cas.


SCOLIOSIS CURVE (degrees)
A
B
C
D
E
F
AAP
P1
P2
P2.B2
B2
M1
Risser ±++
AGE (years)

Dans 6 autres cas sur les 18, la pilosité pubienne apparait bien à distance de la phase aiguë de la PAA. La scoliose peu évolutive jusque là le devient beaucoup plus et ce jusqu'à maturité non influencée par la succession des autres étapes pubertaires : diagramme de type D à rapprocher du type A des pubertés physiologiques. Il n'en diffère que par la date plus précoce de la charnière des deux pentes.

Enfin, dans 3 cas des 18 annoncés, la scoliose reste peu évolutive alors que la pilosité pubienne est évidente. L'augmentation de vitesse évolutive coïncide alors avec l'apparition des seins (S2) ou l'augmentation de volume des testicules T2) : diagramme de type F.

Restent 28 diagrammes scoliotiques amputés du fait de la mise en route du traitement de la scoliose ou du manque de précision concernant la date exacte de l'apparition de P2, bien que cette pilosité ait été constatée à un âge précoce.

Dix cas sont de type D : redressement du diagramme lorsque P2 apparait.

Dix huit cas sont vraisemblablement du type E : évolution continue au lendemain de la phase aiguë de la PAA sans qu'on puisse situer avec précision la date d'apparition de P2.

De plus, dans ces cas, la malignité évolutive impose un traitement efficace, si bien qu'on ne peut affirmer dans ces cas que la vitesse évolutive de la scoliose n'aurait pas été influencée par la succession des autres étapes pubertaires.

Cette description des diagrammes de scoliose des sujets porteurs de PPP porte à conclure que l'évolutivité scoliotique des PPP est analogue à celle des scolioses de puberté survenant à un âge physiologique, réserve faite pour les 3 cas où le diagramme se redresse lors du stade S2 ou T2.

C'est la comparaison par analyse statistique des vitesses évolutives d'un groupe de scoliose avec puberté physiologique et du groupe PPP mis dans les mêmes conditions thérapeutiques qui va permettre de conclure affirmativement. C'est l'objet de la deuxième partie de ce chapitre.

	P_1 EVOLUTIVITE ANNUELLE AVANT PUBERTE EN °/AN		P_2 EVOLUTIVITE ANNUELLE PENDANT PUBERTE EN °/AN	
	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE
FILLES	52	1,5	59	8,27
GARCONS	64	1,9	50	11,9

TABLEAU I

EVOLUTIVITE SCOLIOTIQUE EN °/AN DES SUJETS PORTEURS DE PPP				
	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE	VARIANCE	COMPARAISON DES MOYENNES
FILLES	32	6,52	10,02	t = 0,9515
GARCONS	14	7,50	12,88	(t = 1,960 au risque de 5 % α

TABLEAU II

EVOLUTIVITE SCOLIOTIQUE EN °/AN				
	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE	VARIANCE	COMPARAISON DES MOYENNES
FILLES PPP ISOLEE	32	6,52	10,02	ε = 1,90
FILLES PUBERTE PHYSIOLOGIQUE EN PUBERTE	59	8,27	31,65	non significatif

TABLEAU III

EVOLUTIVITE SCOLIOTIQUE EN °/AN				
	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE	VARIANCE	COMPARAISON DES MOYENNES
FILLES + GARCONS PPP ISOLEE	46	6,81	10,83	ε = 1,678
GARCONS PUBERTE PHYSIOLOGIQUE EN PUBERTE	59	8,27	31,65	Pas de différence significative

TABLEAU IV

EVOLUTIVITE SCOLIOTIQUE EN °/AN				
	NOMBRE DE SUJETS	MOYENNE	VARIANCE	COMPARAISON DES MOYENNES
FILLES + GARCONS PPP ISOLEE	46	6,81	10,83	ε = 3,87
GARCONS PUBERTE PHYSIOLOGIQUE EN PUBERTE	50	11,99	77,78	Différence significative au risque de 1/10000

TABLEAU V

La population témoin est représentée, ici, par un groupe de scoliotiques paralytiques dont l'évolutivité scoliotique a précédemment fait l'objet d'une analyse statistique (44). Les enfants du groupe témoin, comme ceux porteurs de PPP isolée, faisaient l'objet de la même attitude thérapeutique préventive des déformations. Cette première analyse étudiait la vitesse évolutive annuelle avant la puberté (P1) et au cours de la puberté (P2), chez les garçons et les filles : avant la puberté, aucune différence significative n'a été mise en évidence entre l'évolutivité des garçons et des filles ; mais, au cours de la puberté, les évolutivités scoliotiques sont significativement différentes, les scolioses des garçons sont plus malignes que celles des filles. Le tableau I résume ces résultats.

La population PPP ne fournit que 46 diagrammes des scolioses exploitables. Aussi, pour donner davantage de puissance aux tests statistiques, les effectifs ont été égalisés par tirage au sort dans la population la plus importante.

L'évolutivité moyenne des scolioses PPP est calculée chez les filles et les garçons (tableau II). L'analyse statistique au test de STUDENT-FISCHER ne met pas en évidence de différence significative entre l'évolutivité des filles et celle des garçons PPP.

La comparaison de l'évolutivité scoliotique annuelle des PPP avec l'évolutivité des scolioses témoins avant la puberté, montre une différence significative au risque de α de 1 pour 10 000.

La comparaison del'évolutivité scoliotique des PPP, avec l'évolutivité des scolioses témoins en période pubertaire, nécessite une analyse plus détaillée (tableau III, IV, V):

Comparaison fille PPP et fille témoin en puberté (tableau III) : il n'y a pas de différence significative des évolutivités scoliotiques.

Comparaison garçon PPP et garçon témoin en puberté : le test de STUDENT-FISCHER n'est pas applicable en raison de la différence de variance de ces populations.

Comparaison successive de l'évolutivité filles et garçons PPP regroupés avec celle des témoins puis des témoins garçons en puberté. Du fait de la similitude des moyennes et variances des deux populations PPP, filles et garçons, on peut les réunir en une seule. Ainsi, la population PPP est augmentée et les tests utilisés acquièrent plus de puissance (tableau IV, V).

Ces nouveaux tests confirment l'absence de différence significative entre l'évolutivité scoliotique des PPP (garçons + filles) avec celle des filles témoins en puberté.

Par contre, ils révèlent que cette évolutivité est différente de celle des garçons témoins en puberté au risque de 1 pour 10. 000.

En conclusion

Cette analyse permet d'affirmer que les scolioses des enfants porteurs d'une PPP, aussi bien filles que garçons, ont une évolutivité de type pubertaire féminin.

Nous n'avons pas une information suffisante pour juger des effets de l'activité gonadique sur l'évolutivité scoliotique des garçons. Il aurait été intéressant de pouvoir observer si l'apport des androgènes gonadiques s'accompagne systématiquement d'une augmentation de l'évolutivité scoliotique. Nous y avons renoncé pour des raisons éthiques qui nous ont menées à traiter ces enfants sans attendre.

Dosages hormonaux

leurs résultats sont groupés dans le tableau n° 4 .

Urines : taux normaux de 17 OH, prégnanetriol, oestriol, oestrone, testostérone, épitestostérone et FSH.

Plasma :

Les androgènes plasmatiques :

Le tableau n° 4 bis donne un aperçu des taux normaux trouvés par différents auteurs et, en particulier, FOREST et MIGEON auxquels nous nous référons ici.

Nous avons considéré qu'il y avait augmentation lorsque les taux dépassaient respectivement chez la fille 20 mµg % pour T, 100 mµg % pour Δ_4, 170 mµg % pour D, 40 µg % pour DS, 10 µg % pour AS, et chez le garçon 40 mµg % pour T, 50 mµg % pour Δ , 170 mµg % pour D, 40 µg % pour DS et 10 µg % pour AS.

Nous ne voyons pas différence entre filles et garçons PPP.

Les augmentations des taux circulants plasmatiques sont particulièrement nettes pour les sulfoconjugués : 6 filles sur 8 pour DS, 4 filles sur 7 pour AS, 3 garçons sur 4 pour DS et pour AS.

D est augmenté dans 5 cas sur 7 chez la fille, atteignant des taux de femme adulte dans 3 cas. (2 ♀ 1 ♂).

LH plasmatique :

Dans tous les cas, LH est faible ou normal pour l'âge.

Frottis vaginaux :

Ils sont tous de type infantile.

NOM	SEXE	AGE POLIO (ans)	AGE P2 (ans)	AGE Prélèvement	AO / AC	URINES										PLASMA						FROTTIS VAGINAL
						VOLUME cc/24 h	CREATININE g/24 h.	17CO mg/24h	17OH mg/24h	PREGNANETRIOL mg/24 h	OESTRIOL µg/24 h	OESTRONE µg/24 h	TESTOSTERONE µg/24 h	EPITESTOSTERONE µg/24 h	FSH uS	TESTOSTERONE ng %	DHA ng %	Δ ng %	DHAS µg %	AS µg %	LH mIU	
NORMAUX PRE-PUBERES	F															9	142	65	25	6,4		infantile
PPP DAIN.	"	1 2/12	8 2/12	8 10/12	8 / 8 10/12	550	0,21	1,6	2	traces	traces	traces	0,7	0,6	3	24	264	57	110	9	1,4	infantile
HOUL.	"	5 9/12	6 1/12	7 ans	8 6/12 / 8 3/12	600	0,29	1,8	2,5	traces	traces	traces	1,1	0,5		0		28	42	10,9	1	"
GALL.	"	2 2/12	5 ans	6 3/12	8 10/12 / 8 7/12	405	0,23	2	2	0,1	traces	traces	2,3	0,4	3	5	781	107	87	5	1,7	"
GAUT.	"	6 1/12	6 6/12	7 6/12	7 6/12 / 7 6/12											0	183	285	43	10,8	1,8	"
RICH.	"	11/12	3 ans	7 5/12	7 10/12 / 8 7/12	620	0,20	2	2	0,1	traces	traces	0,7	0,2	3	0	530		61	13	1,6	"
SEBA.	"	1 an	8 3/12	3 ans	10 / 9 5/12	610	0,35	2	2	0,1	traces	traces	0,9	0,8	3							"
SIEG.	"	1 4/12	4 6/12	5 6/12	6 10/12 / 6 1/12	480	0,25	2	3,3	0,1	traces	traces	0,7	0,6	3	32	479		28	8,7	1,2	"
TASC.	"	7/12	7 4/12	7 9/12	8 10/12 / 8 7/12	700	0,28	1	1,5	traces	5	traces	1,0	0,2	3	0	78	29	12	10,3	1,7	"
VINC.	"	3/12	4/12	6 ans	7 6/12 / 6 7/12											21	110	0	66		2,5	"
NORMAUX	M																					
PPP ATTI.	"	1 5/12	6 ans	6 ans	3 6/12 / 7 4/12	550	0,10	0,5	1,5	traces	5	traces	présence	présence	3	25		25	10,8	5		
CHAN.	"	4/12	7 10/12	8 ans	10 / 9	450	0,20	1,5	3	0,2	5	traces	0,7	1,0		69	0	30	14,0	12,0	1,3	
MILL.	"	5/12	7 ans	7 ans	7 / 7 5/12	530	0,27	2	3	0,2	5	traces	3,1	0,4	3	39	94	22	53,5	13,4	1,7	
PIED.	"	1 9/12	7 8/12	8 3/12	9 / 9 1/12	550	0,27	2	2,5	0,1	traces	traces	0,9	0,7	3	22	775		142	10,2	2,0	
V.BUR.	"	2 2/12	9 6/12	9 6/12	11 6/12 / 10 7/12	400	0,31	1,5	1,5	0,2	5	traces	4,2	0,3	3	52	166	4	43,5	8,8	1,2	
WERG.	"	2 3/12	8 3/12	9 6/12	13 6/12 / 10 10/12	500	0,39	5,5	5	0,3	5	traces	3,9	1,7	3							

DOSAGES HORMONAUX PPP

Tableau 4 bis.

ANDROGENES PLASMATIQUES DES SUJETS NORMAUX

AUTEURS	TESTOTERONE ng % T	Δ_4 ng %	DHA ng % D	DHAS µg %	AS µg %
		PREADOLESCENT GARCONS			
FRASIER-HORTON 4-9,3 ans	42 ± 27 (20-79)	86 ± 36 (45-140)			
GANDY 2,5-9,5 ans	18 ± 14 (1-58)	53 ± 26 (18-128)	59 ± 53 (12-199)		
SAEZ 2-7,6 ans	25 (14-40)		101 (93-110)		
FOREST 0,3-11,5 ans	25	25		10,8	5
ROSENFIELD J.of Pediatrics 6-69-Vol.74 n°6	de 6 à 9 ans : 13,9 ± 10,5			de 1 à 5 ans : 2,7 de 6 à 9 ans :13,5	
		PREADOLESCENT FILLES			
FRASIER 3,7-9,3 ans	19 ± 22 (1-34)	30 ± 11 (13-47)			
GANDY 4-9 ans	7 ± 3 (1-17)	52 ± 27 (18-108)	74 ± 26 (29-119)		
FOREST 1,8-12 ans	9	65	142	25* * Bayard	6,4*
ROSENFIELD 3-6 ans	5,2 ± 4,8 (0-13,1)	18,0 ± 15 (0-49,5)	48,1 ± 27 (24-109)	6,3 ± 5,6 (0,7-19,8	
		ADULTES			
FOREST Filles	49	181	502	101 ± 37* (42-189)	
Garçons	575	109	553	190 ± 75* (44-250) * Rosenfield	64±12*
VALEURS MOYENNES FOREST ET MIGEON		ENFANTS PREPUBERTAIRES			
18 mois à 12 ans Filles	9	65	142	25*	6,4*
3 mois à 11,5 ans Garçons	25	25		10,8 * non publiés	5

Baghdassarian, Guyda, Johanson, Migeon, Blizzard

J.of Cl. Endocr. and Metab. Oct.70, Vol.31,n°4,p.428

AGE GROUP	NOMBRE DE SUJETS GARCONS	SERUM FSH mIU/ml	URINE FSH IU/24 hr	SERUM LH mIU/ml	URINE LH IU/24 hr
5-8	20	4,2 ± 0,8	2,0 ± 1,1	3,4 ± 0,6	2,3 ± 0,8
9-10	15	5,4 ± 1,0	2,3 ± 1,2	4,8 ± 1,2	2,9 ± 0,9
11-12	14	5,6 ± 1,7	4,7 ± 2,6	6,8 ± 2,0	7,8 ± 4,6
13-14	18	8,1 ± 2,6	5,8 ± 3,3	9,4 ± 2,6	17,4 ± 5,4
15-16	18	8,7 ± 4,2	7,8 ± 5,1	9,0 ± 2,1	25,4 ± 11,4
17-18	10	9,2 ± 3,9	7,9 ± 3,8	14,1 ± 3,8	38,3 ± 13,3
ADULTES	30	7,4 ± 1,9	8,5 ± 3,6	10,9 ± 4,0	31,3 ± 10,3
STADE PUBERTAIRE					
1	28	4,5 ± 0,9	2,2 ± 1,1	3,9 ± 0,9	2,6 ± 1,0
2	19	5,9 ± 1,4	4,4 ± 2,5	6,8 ± 2,1	8,6 ± 5,2
3	9	8,1 ± 3,0	7,1 ± 3,0	8,5 ± 1,7	12,7 ± 5,9
4	18	8,5 ± 3,2	7,8 ± 5,5	9,5 ± 2,8	23,0 ± 9,6
5	21	7,2 ± 2,2	6,9 ± 3,2	11,8 ± 3,7	31,1 ± 14,6
ADULTES	30	7,4 ± 1,9	8,5 ± 3,6	10,9 ± 4,0	31,3 ± 10,3

L H - F S H (URINES - PLASMA)

SUJETS NORMAUX

En conclusion

L'élévation des androgènes D, DS et AS, pouvant atteindre des taux de femme adulte, jointe à l'absence de différence entre filles et garçons, va dans le sens d'une activité surrénalienne de type pubertaire précoce non liée à l'activité gonadotrope de l'hypophyse puisque dans ces observations aucune activité de ce type n'a pu être mise en évidence, avec les moyens utilisés.

Résumé des résultats

1. La PAA survient à un âge très jeune, en moyenne 24 mois, chez une majorité de filles ; cependant, la population masculine est beaucoup plus importante que ce qui est habituellement décrit chez les PPP. Une atteinte haute en phase aiguë est certaine. Ce sont des formes graves de PAA. Les garçons sont plus sévèrement touchés que les filles.

2. La pilosité pubienne reste longtemps au stade P2, au minimum 18 mois, maximum 7 ans 9 mois (garçons du groupe 1) et au minimum 5 ans 5 mois (filles du groupe 1). La puberté se complète normalement par la suite mais à des vitesses variables selon les groupes.

3. La vitesse de maturation osseuse n'augmente pas lorsque P2 apparait, augmente lorsque T2 ou S2 apparaissent.

4. Croissance : la relation paralysie-croissance se traduit par un défaut de croissance qui ne touche que le segment inférieur et n'atteint pas le buste.

La relation PPP-croissance se traduit pas une augmentation de la vitesse de croissance du segment supérieur qui acquiert, précocément sa dimension adulte.

5. Scoliose : les scolioses des enfants PPP, tant filles que garçons, ont une évolutivité de type pubertaire féminin.

Le matériel de cette étude ne nous permet pas de juger des effets de l'apport des androgènes gonadiques sur l'évolutivité scoliotique des garçons PPP.

6. Dosages hormonaux : aussi bien chez garçons que filles, PPP, augmentation nette dans le plasma de D, DS et AS atteignant des taux de femme adulte dans 3 cas (D), ce qui va dans le sens d'une activité surrénale pubertaire précoce, indépendante de LH puisque LH est normal ou faible pour l'âge, et de FSH dont tous les dosages dans les urines sont inférieurs à 3 unités souris.

- CONCLUSION GENERALE - DISCUSSION -

Au début de cette étude, la pilosité pubienne précoce apparaissait isolée chez 47 sujets atteints de lésions neurologiques médullaires et périphériques.

A la fin de cette étude, la pilosité pubienne précoce apparait associée à :

- une croissance prématurée de type pubertaire du segment supérieur.

- une évolutivité scoliotique annuelle comparable dans les deux sexes à celle des témoins féminins en cours d'évolution pubertaire.

- une augmentation des taux plasmatiques de DHA libre et des sulfates de DHA et androstérone, comparable chez garçons et filles PPP, atteignant des taux de femme adulte dans deux cas, LH restant normal ou faible pour l'âge.

Lapilosité pubienne précoce n'est donc pas isolée.

Dans la littérature relative aux pilosités pubiennes précoces (1→15), nous n'avons pas trouvé d'étude comparable de la croissance rachidienne ni de l'évolutivité scoliotique. L'augmentation de D, DS plasmatiques est signalée (14.15.18). Cette étude confirme donc l'augmentation des androgènes circulants d'origine surrénalienne.

Y-a-t-til relation de cause à effet entre l'activité surrénalienne et le comportement du rachis tant sur le plan croissance que sur celui de l'évolutivité scoliotique ? D et DS sont généralement considérés comme biologiquement inactifs chez l'adulte, mais ils peuvent avoir un effet au niveau du cartilage de croissance (26.28). A quoi attribuer cette activité surrénalienne prématurée ? Elle ne semble pas dépendre de LH, puisque LH dosé dans le plasma est normal ou faible pour l'âge, ni de FSH (dosage urinaire).

On peut émettre l'hypothèse d'une anomalie du contrôle neurologique du ou des facteurs de l'activation surrénalienne prépubertaire ; un effectif aussi important et mixte de PPP retrouvé dans une population de poliomyélitiques laisse peu de doute sur la

responsabilité de la maladie dans le déclenchement du phénomène et sur la diffusion de ses dégats au diencéphale lui-même, comme certains ont déjà pu le penser (5.6.7). L'association de PPP à des affections neurologiques ou à une débilité mentale est d'ailleurs bien connue (4. 5.). La PAA n'est pas seule en cause ici puisque la population étudiée comprend d'autres atteintes neurologiques pour lesquelles une atteinte diencéphalique ne peut être qu'inconstamment soupçonnée et quatre cas de dysplasie osseuse, sans lésion neurologique décelable, suivis pour le traitement de cyphoscolioses particulièrement graves et évolutives.

La question se pose de savoir si la population étudiée ici diffère de celles étudiées jusqu'alors parce que les autres études n'ont pas été menées avec la même précision ou parce que le matériel de la présente étude forme un tout bien à part. Dans ce dernier cas, elle s'individualise par une durée d'imprégnation hormonale précoce et prolongée à laquelle se joint,peut-être, une éventuelle sensibilisation par l'atteinte neurologique.

Quoiqu'il en soit, le caractère bénin de ce mode de déroulement pubertaire se confirme puisque la puberté se complète normalement par la suite.

Les sujets PPP ne feraient que présenter une séquence extrêmement prolongée où se manifeste seule la puberté surrénalienne.

Cette séquence qui peut durer 10 à 11 ans chez le PPP, peut durer 1 à 3 ans chez le poliomyélitique en âge pubertaire ; elle est de l'ordre de 6 mois, voire inexistante, chez le sujet normal dont la puberté se déclenche simultanément au niveau des surrénales et des gonades.

Ainsi, le mode de déroulement pubertaire des filles atteintes de PAA est à rapprocher de celui des PPP : quel que soit l'âge de survenue de la PAA, lorsque les premières manifestations pubertaires apparaissent à un âge physiologique, la pilosité pubienne est la première apparue, cela avec une fréquence très supérieure à la fréquence physiologique ; de plus, cette pilosité reste souvent un ou deux ans isolée avant qu'apparaisse S2, ce qui est rarement constaté dans la puberté physiologique. De plus, lorsqu'une PAA diffuse et grave atteint une fille d'âge prépubertaire, nous assis-

tons toujours à un déclenchement immédiat du phénomène pubertaire et, en particulier, de la pilosité pubienne.

Tous ces arguments confirment bien la responsabilité des phénomènes liés à la phase aiguë de l'atteinte virale.

- BIBLIOGRAPHIE -

AUTEURS	DATE	NOMBRE DE CAS		ATTEINTE NEUROL.	ATTEINTE CENTRALE	RETARD MENTAL	SCOLIOSE	TAILLE	SEGMENTS	AGE OSSEUX	DAA PLASMA TESTOST	FROTTIS VAGINAL
		Garçons	Filles									
WILKINS	1948	2	8	0	0			+				
SECKEL	1951	0	1	0	0			+		+		
SILVERMAN-MIGEON	1952	1	28			+ 7 cas		+		+		+
THAMDRUP	1955	5	12	+	+	+		+	+	+		+
BERTRAM-CHANNICK	1956	1	1	+	+			+	+	+		
JAMBON-BRUNEL	1961	1	1	+ PAA	+		+	+	+	+		+
FERRIER-SHEPARD	1961	0	11					+	+	+		+
ARNAL-DRESCH-PRADER	1961	2	6	+ 5 filles	+			+		+		+
ZURBRUGG-GARDNER	1963	0	2	+	+ 1 cas			+		+		
CHAPTAL	1963	0	1	+		+		+		+		
FRANCES	1965	1	5	+	+			+		+		
WISSER-DEGENHART	1966	0	4					+		+	+	+
CONLY-SANDBERG	1967	0	7	0	0						+	
SIGURJONSDOTTIR-HAYLES	1968	2	22	+	0			+		+		
ROSENFIELD	1971	0	7	+ (1 cas)	+						+	

BIBLIOGRAPHIE

PARAMETRES ETUDIES

1 - WILKINS L., LEVINE, BUTTER, HOLT, WEECH
Abnormalities and variations of sexual development during childhood and adolescence.
Advances in Pediatrics, 1948, vol. III, p. 159-217.
Interscience Publishers.

2 - PERLOFF W.H., NODINE J.H.
The association of congenital spastic quadriplegia and androgenic precocity in four patients.
J. Cl. Endocr. USA 10 (1950) 721

3 - SECKEL H.P.G.
Conditions stimulating sexual precocity.
Ann. Paediatr. (Basel) 176 (1951) 366

4 - SILVERMAN S.H., MIGEON J.C., ROSEMBERG E. and WILKINS L.
Precocious growth of sexual hair without other secondary sexual development : "premature pubarche" a constitutional variation of adolescence.
Pediatrics 10 (1952) 426

5 - THAMDRUP E.
Premature pubarche ; an hypothalamic disorder ? Report of 17 cases.
Act. Endocr. (Kbh) 18 (1955) 564

6 - CHANNICK B.J., BERTRAM J., SOLHOS D.
Androgenic precocity and congenital cerebral cortical atrophy
J. of Pediatrics 49 (1956) 80

7 - JAMBON, BRUNEL
Troubles neuroendocriniens au décours des formes graves de la poliomyélite antérieure aiguë
Arch. Fr. Pédiatr. 18 (1961) 908

8 - FERRIER P., SHEPARD T.H., SMITH E.K.
Growth disturbances and values for hormone excretion in various forms of precocious sexual development.
Pediatrics 28 (1961) 258

9 - ARNAL H., DRESCH C. and PRADER A.
Study of 8 cases of isolated precocious sexual pilosity or premature pubarche.
Helv. Paediatr. Acta 16 (1961) 186

10 - BARBIZET J., MISES R., PERON P.
Puberté précoce dissociée séquelle d'une méningite tuberculeuse.
Sem. Hôp. Paris 38 (1962) 433

11 - CHAPTAL J. etal
Développement sexuel précoce dissocié et temporaire
Pédiatrie, Lyon, 18 (1963) 495-503

12 - FRANCES J.M.
Observations on premature pubarche.
Act. Endocr. (Kbh) supp. 101 (1965) 24

13 - ZURBRÜGG R.P., GARDNER L.I.
Urinary C19 Steroids in two girls with precocious sexual hair
J. Cl. Endocr. 23 (1963) 704

14 - WISSER K.A., DEGENHART H.J.
Excretion of 6 individual 17 ketosteroïds and testosterone in four girls with precocious sexual hair (premature adrenarche)
Helv. Pediatr. Act. 21 (1966) 409

15 - CONLY P.W., SANDBERG D.H. and CLEVELAND W.W.
Steroïd metabolism in premature pubarche and virilizing adrenal hyperplasia
J. Pediatr. 71 (1967) 506 Saint-Louis.

16 - SIGURJONSDOTTIR T.J. and HAYLES A.B.
Premature pubarche
Clinical Pediatrics, Philadelphia, 7 (1968) 29-33

17 - MAHOUDEAU J.A., DROSDOWSKY M.A. et JAYLE M.F.
Dosage de la testostérone et de l'épitestostérone urinaires dans l'hypogonadisme mâle et dans l'hirsutisme.
Ann. Endocr. Paris 31 (1970) 585-597

18 - ROSENFIELD R.L., CHICAGO Ill.
Plasma 17 ketosteroïds and 17 betahydroxysteroïds in girls with premature development of sexual hair.
J. of Pediatr. 79 (1971) 260

19 - DEGENHART H.J., WISSER H.A. and WILMINK R.
Excretion and production of testosterone in normal children, in children with congenital adrenal hyperplasia and in children with precocious puberty.
Pediatr. Res. 4 (1970) 309-317

20 - DRUCKER W.D., BLUMBERG J.M. and DAVID R.
Dehydroepiandrosterone sulfate (DHAS) biologic activity in man.
Clin. Res. 14 (1966) 279 Abstract

21 - SAEZ J.M., BERTRAND J.
Studies on testicular function in children
Steroïds 12 (1968) 749

22 - FRASIER S.D., GAFFORD F. and HORTON R.
Plasma androgens in childhood and adolescence
J. Clin. Endocr. 29 (1969) 1401

23 - ROSENFIELD R.L. and EBERLEIN W.R.
Plasma 17 ketosteroïds levels during adolescence
J. of Pediatrics 74 (1969) 932

24 - FOREST M.G., MIGEON C.J.
Percentage of testosterone, 4 androstenedione and dehydroepiandrosterone bound to plasma protein in preadolescent children.
J. of Pediatrics 76 (1970) 732

25 - ROSENFIELD, GROOSMAN, OZOA
Plasma 17 ketosteroids and testosterone in prepubertal children before and after ACTH
J. of Cl. Endocr. Metab. 33 (1971) 249

26 - HOWARD E.
Steroids and bone maturation in infant mice : relatives activities of DHA and T.
Endocrinology 70 (1962) 131

27 - LIPSETT M.B., COFFMAN G.D. and NIXON W.E.
Lack of activity of DHAS in metabolic balance studies.
J. Clin. Endocr. 25 (1965) 993

28 - PUCHE R.C. and ROMANO M.C.
Effect DHA S adn testosterone on the development of chick embryo frontal bones in vitro.
Calc Tissues REs. 2 (1968) 133

29 - PENNY R., HARVEY J. GUYDA, BAGHDASSARIAN A., JOHANSON A.J. and BLIZZARD R.M.
Correlation of serum follicular stimulating hormone (FSH) and luteinizing hormone (LH) as measured by RIA in disorders of sexual development.
J. Cl. Invest. 49 (1970) 1847-52

30 - BAGHDASSARIAM, GUYDA, JOHANSON, MIGEON, BLIZZARD
Urinary excretion of radioimmunoassayable luteinizing hormone in normal male children and adults according to age and stage of sexual development
J. Cl. Encocr. Metab. 31 (1970) 428

31 -

32 - BOON D.S., KEENAN R.E., SLAUNWHITE W.R. and ACETO T.
Conjugated and unconjugated plasma androgens in 84 normal children.
Society for Pediatric Research Abstract 1970

33 - KENNY F.M., MIDGLEY A.R. Jr., JAFFE R.B., GARCES Ly., VASQUEZ A. and TAYLOR F.H.
Immunoradioassayable LH and FSH in girls with sexual precocity premature telarche and adrenarche.
J. Clin. Endocr. 29 (1969) 1272

34 - TALBOT N.B., SOBEL E.H., Mc ARTHUR J.W. and CRAWFORD J.D.
Functional endocrinology from birth through adolescence
Ed 1. Cambridge (1962), Haward University Press p.247

35 - WILKINS L.
The diagnosis and treatment of endocrine disorders in childhood and adolescence.
Ed. 3 Sprinfield, III, 1965, Charles C Thomas, publisher

36 - TANNER J.M.
Growth and endocrinology of the adolescent
in Gardner L.I. : Endocrine and genetic diseases of childhood
1969 WB SAunders Company Philadelphia

37 - GREULICH W.W. and PYLE S.I.
RAdiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist.
Stanford 1959 (Stanford university press).

38 - IDELL PYLE S., WATERHOUSE A.M. and GREULICH W.W.
A radiographic standard of reference for the growing hand and wrist.
The press of case western reserve university distributed by year book medical publishers, Inc. 1971
35 East Wacker DRive, Chicago

39 - SEMPE M., MASSE P.N.
Croissance. Méthode de mesure et résultats. XX^{e} Congrès de l'association des pédiatres de langue française.
Nancy 14.15.16 septembre 1965
Expansion scientifique française, Paris, éditeur.

40 - PRADER A.

41 - DANIELS L., WILLIAMS M., WORTHINGHAM C.
Muscle testing. Techriques of manual examination
Ed. Saunders Comapny. Philadelphia-London 1946

42 - DUCHENNE (de Boulogne) G.B.
Physiologie des mouvements
Paris. Baillère et Fils 1807

43 - DUVAL BEAUPERE G.
Etude critique de l'examen radiologique du rachis poliomyélitique.
Thèse de doctorat en médecine - Paris 1956

44 - DUVAL BEAUPERE G., GROSSIORD A.
Les caractères évolutifs des scolioses poliomyélitiques
Presse Médicale 75 (11 novembre 1967) p. 2875

45 - DUVAL-BEAUPERE G., DUBOUSSET J., QUENEAU P. et GROSSIORD A.
Pour une théorie unique de l'évolution des scolioses.
Presse Médicale 78 (23 mai 1970) p. 1141

46 - DUVAL-BEAUPERE G.
Les repères de maturation dans la surveillance des scolioses.
Rev. Chir. Orthop. 56 (1970) 59-76 Paris

47 - DUVAL-BEAUPERE
Pathogénic relationship between scoliosis and growth.
In : A. Zorab Proceeding of a 3rd symposium on scoliosis causation Nov. 1970, London. p. 58
Livingstone, Edimburg and London 1971

48 - DUVAL-BEAUPERE G.
Scoliose et croissance. Relations pathogéniques.
Act. Orthop. Belgica.

49 - ANDERSON M.S.
Growth of the normal trunk in boys and girls during the second decade of life.
J. of Bone and Joint Surgery 47 A, 8 (1965) 15554-64

50 - DUVAL-BEAUPERE G., COMBES J.
Segment supérieur et segment inférieur au cours de la croissance physiologique des filles. Etude longitudinale de la croissance de 54 filles
Arch. Franç. Pédiatr. 28 (1971) 1057

51 - LIN, GRUMBACH, DE NAPOLI, MORISHIMA
Prevalence of electroencephalographic abnormalities in idiopathic precocious puberty and premature pubarche.
J. Cl. Endocr. 25 (1965) p. 1926

52 - MARSHALL W.A. and TANNER J.M.
Variations in the pattern of pubertal changes in girls.
Arch. Dis. Childh. 44 (1969) 291

53 - MARSHALL W.A. and TAnner J.M.
Variations in the pattern of pubertal changes in boys.
Arch. Dis. Childh 45 (1970) 13

54 - SIZONENKO P.C., LEWIN M., BURR I.M.
Problèmes physiologiques de la puberté : les secrétions endocrines périphériques
Arch. Franç. Péd. 29 (1972) 185-201

55 - SIZONENKO P.C., BURR I.M.
Problèmes physiologiques de la puberté : les fonctions hypophysaires.
Arcn. Franç. Péd. 29 (1972) 203-220.

TABLE DES MATIERES

- INTRODUCTION..... p 0
- LA POPULATION ..... p 2
- METHODE DE TRAVAIL. CRITERES ETUDIES..... p 5
- EXPOSE DES RESULTATS..... p 17
- RESUME DES CONCLUSIONS..... p 37
- CONCLUSION GENERALE. DISCUSSION..... p 40
- BIBLIOGRAPHIE..... p 44